

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ**  
**NIURA BICALHO BARROSO**

**ATENÇÃO PEDAGÓGICA AO PACIENTE COM DOENÇA FALCIFORME E**  
**AVALIAÇÃO DA SUA QUALIDADE DE VIDA**

**CURITIBA**

**2016**

**NIURA BICALHO BARROSO**

**ATENÇÃO PEDAGÓGICA AO PACIENTE COM DOENÇA FALCIFORME E  
AVALIAÇÃO DA SUA QUALIDADE DE VIDA**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Setor de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Paraná, como requisito parcial à obtenção do grau de mestre em Saúde da Criança e do Adolescente, área de concentração: Hemato-Oncologia-Pediatria/Pedagogia.

Orientação: Dr.<sup>a</sup> Mara Albonei Dudeque Pianovski

Coorientação: Dr.<sup>a</sup> Laura Ceretta Moreira

**CURITIBA**

**2016**

## *Parecer*

A Banca Examinadora, instituída pelo colegiado do **PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO - MESTRADO E DOUTORADO EM SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE**, do Setor de Ciências Saúde, da Universidade Federal do Paraná, após arguir a Mestranda

*Niura Bicalho Barroso*

em relação a sua Dissertação de Mestrado intitulada:

### **“ATENÇÃO PEDAGÓGICA AOS PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME E AVALIAÇÃO DE SUA QUALIDADE DE VIDA”**

é de parecer favorável à *Aprovação* do acadêmico, habilitando-o ao título de *Mestre em Saúde da Criança e do Adolescente*,  
Área de Concentração em *Hemato-Oncologia e Genética Pediátrica*,  
Área Específica *Pedagogia*

Curitiba, 15 de dezembro de 2016

*Mara Albonei*

**Professora Doutora Mara Albonei Dudeque Pianovski**

Professora do Programa de Pós-Graduação Mestrado e Doutorado em Saúde da Criança e do Adolescente da Universidade Federal do Paraná-UFPR. **Presidente da Banca Examinadora**

*Ana Paula Kuczyński*

**Professora Doutora Ana Paula Kuczyński Pedro Bom**

Professora Titular do Departamento da Pontifícia Universidade Católica do Paraná-PUC-PR; **Primeira Examinadora.**

*Sandra Regina Baggio Muzzolon*

**Professora Doutora Sandra Regina Baggio Muzzolon**  
Psicóloga e Pesquisadora da Universidade Federal do Paraná - UFPR; **Segunda Examinadora.**

*Mônica Nunes Lima Cat*

Professora Associada do Departamento de Pediatria da Universidade Federal do Paraná-UFPR  
Coordenadora do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da UFPR

Eu vejo as coisas como são  
e digo por quê?  
Eu sonho com as coisas que nunca foram  
e digo por quê não?  
(Bernard Shaw)



Às crianças e adolescentes com doença falciforme do Ambulatório de Hematologia  
Pediátrica, do Hospital de Clínicas da UFPR;  
que este estudo ajude de alguma maneira a mobilizá-los,  
possibilite a transformação de suas realidades  
e daqueles que os amam: seus pais ou responsáveis, cuidadores, familiares,  
amigos, professores e colegas; daqueles que, com responsabilidade  
dedicam a vida à melhoria da qualidade de vida dos pacientes:  
médicos, enfermeiros, técnicos e atendentes, psicólogos, assistentes sociais,  
nutricionistas, fisioterapeutas, pesquisadores e voluntários.

## **AGRADECIMENTOS**

“Se cheguei até aqui, é porque me apoiei no ombro de gigantes.”

(Isaac Newton)

À minha orientadora Prof<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> Mara Albonei Dudeque Pianovski, quero enfatizar que tenho muita honra de ser sua orientanda, meu agradecimento e admiração pelo seu trabalho; agradeço pela confiança em mim depositada ao aceitar a orientação deste projeto, conduzido com rigor e amorosidade; além de ensinar conteúdos, ensinou através de exemplos, a forma de atenção e cuidado aos pacientes; agradeço sua paciência em acompanhar este processo de ensino e pesquisa; o respeito ao programa de escolarização hospitalar, desenvolvendo assim a interação entre educação e saúde do Ambulatório de Hematologia Pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná; pela contribuição em minha formação profissional promovendo a autonomia e a vontade de aprender cada vez mais.

À Dr.<sup>a</sup> Laura Ceretta Moreira, do setor de Educação da Universidade Federal do Paraná, pela gentileza em aceitar ser a coorientadora deste trabalho, contribuindo com importantes considerações acerca de políticas educacionais.

À Prof<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> Mônica Nunes Lima Cat, coordenadora de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente e à doutoranda Lilian Messias, meu agradecimento pelo grande auxílio, dedicação e empenho ao tratamento de dados e análise estatística. Aos demais professores do setor, agradeço o acolhimento dispensado a este projeto.

Aos familiares de pacientes com doença falciforme que aceitaram participar desta pesquisa e me estimularam, através dos questionamentos durante as rodas de conversa, a procurar entender mais sobre os problemas que ocorrem nesta área.

À interlocutora do Hospital de Clínicas, Marleisa de Castro, que então acompanhava o Programa de Escolarização Hospitalar do HC de Curitiba, pelo incentivo ao desenvolvimento desta pesquisa, fortalecendo desta forma o Programa de Escolarização Hospitalar, pois acreditou na necessidade de enriquecimento e reconhecimento de uma formação sólida na área da saúde, já que a criança e o adolescente são objetos principais desde o início de minha carreira profissional e

acadêmica na área da educação e, hoje, também em saúde.

À secretária do Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente da UFPR, Clara Lara Freitas, sempre presente e prestativa aos alunos, muito obrigada!

À Maria José Mocelin, membro do Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos, do HC - UFPR, pelo pronto esclarecimento às dúvidas.

Às minhas colegas de trabalho no Programa de Escolarização Hospitalar, professoras que atendiam alunos no Ambulatório de Hematologia Pediátrica do HC: professora Angélica Lozano; professora Cátia Regina Collodel Reis que, em 2012, relatou sobre a necessidade de desenvolver um material didático para os pacientes com doença falciforme, surgindo então a ideia de desenvolver esse estudo. À professora de Biologia, Soeli Cleonice Borox, também pelo incentivo e às constantes reflexões acerca do assunto, enriquecendo muito e avaliando o manual “Roda de conversa sobre doença falciforme”.

Aos meus colegas de curso, a ajuda e troca de experiências, especial à Celestina Grazzi, pela contribuição valorosa do conhecimento e amizade dispensada durante nossa caminhada, muito obrigada!

Ao meu filho Danilo Barroso da Veiga, administrador e técnico em informática, que me auxiliou com a formatação e planilhas, possibilitando um trabalho de qualidade; agradeço muito seu tempo dedicado a este projeto, pela madrugada a dentro, mesmo depois de chegar do serviço com a vista cansada das luzes frias e alucinantes dos computadores da instituição onde trabalha.

Ao meu filho André Barroso da Veiga, artista plástico e professor, que ilustrou a cartilha “Conversa Sobre Doença Falciforme”; desenvolvendo o trabalho com a maior boa vontade, dando colorido, leveza e identidade à cartilha.

À minha irmã Aurora Bicalho Barroso Monteiro, artista plástica, que desenvolveu a arte de capa da cartilha, agradeço muito pela qualidade do trabalho; mesmo estando distante, realizou com presteza e eficiência, imprimindo um caráter técnico à imagem.

À colaboração de Alexandra M. Watanabe, pela autorização da utilização do conteúdo e imagens contidas em sua Tese de Doutorado a respeito das pessoas com doença falciforme no Paraná.

À Tânia Maria Kulezyeki Padilha, nutricionista do HC da UFPR, que foi consultora dos assuntos a respeito da alimentação recomendada aos pacientes com

doença falciforme, agradece pelo seu tempo e conhecimento doados a este projeto.

À psicóloga da Associação Paranaense de Apoio à Criança com Neoplasia e do Ambulatório de Hematologia Pediátrica do HC da UFPR, Adriana Soczek Sampaio que aceitou prontamente o pedido de revisão e avaliação das atividades para os adolescentes, inseridas na cartilha “Roda de Conversa Para Pacientes com Doença Falciforme”.

À VIVA editora, que produziu a diagramação, projeto gráfico e correção ortográfica, de forma colaborativa, com doação do trabalho de toda equipe, realizado com muita atenção e cuidado, paciência e dedicação: profissionalismo com afeto, sinal de competência em responsabilidade social.

À MAXI gráfica, pela doação do papel e do trabalho com qualidade de todos envolvidos no processo de imprimir e entregar a tempo as cartilhas, marca de responsabilidade e eficiência.

À direção do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, que apoiou este projeto junto à Associação dos Amigos do HC sobre a impressão gráfica dos 1000 manuais “Roda de Conversa Sobre Doença Falciforme”.

À Associação dos Amigos do HC pelo pronto atendimento e aceitação do projeto, viabilizando a implementação com sua ajuda de custo referente às tintas para impressão gráfica das cartilhas.

À Associação Paranaense de Apoio à Criança com Neoplasias, agradeço muito ao apoio à atenção e cuidado às pesquisas realizadas para o desenvolvimento da qualidade de vida dos pacientes, permitindo que o projeto acontecesse em uma ambiência adequada, agradável e saudável no Ambulatório de Hematologia Pediátrica da UFPR.

Aos funcionários do Ambulatório de Hematologia Pediátrica do HC da UFPR, pela gentileza no atendimento e principalmente à Luzia dos Santos, secretária, pela sua grande ajuda na coleta de dados, minha admiração pela sua simpatia, alegria, boa vontade em atender bem, indiscriminadamente, mesmo nos dias e momentos mais atribulados com solicitações de muitas pessoas como, pacientes, funcionários, médicos, voluntários, demonstrando que todos têm igual importância, promovendo um clima de bem estar no ambiente de trabalho.

Às estagiárias voluntárias do curso de Pedagogia, da UFPR, pela grande ajuda na coleta de dados e desenvolvimento com responsabilidade, de atividades pedagógicas com as crianças, enquanto eu atendia aos familiares e responsáveis

pelos pacientes, em todas as quartas feiras, no Ambulatório de Hematologia e Pediátrica da UFPR, Marta Lucimar da Rosa (em 2013), Dariane Aparecida Cruz Moreira e Valéria Oliveira Laurentino Santos (em 2014).

A colaboração de todos citados não seria possível sem a mão de DEUS, que acredito providencia seres não invisíveis, mas de carne e osso, para que presentes em nosso cotidiano, sem percebermos, possibilitem as condições necessárias para a realização de sonhos, neste caso, o de ajudar a promover as interferências na vida das pessoas, transformando por meio da atenção e cuidado, o estado de doença em estado de vida com melhor qualidade.

## RESUMO

Os pacientes com diagnóstico de doença falciforme necessitam de ações multiprofissionais, por apresentarem sintomatologia crônica, com risco de graves complicações. O propósito deste trabalho foi avaliar a qualidade de vida desses pacientes e construir um material didático específico com linguagem acessível aos familiares, crianças e adolescentes. O estudo foi qualitativo e quantitativo quase experimental do tipo antes e depois da intervenção. A variável principal foi a qualidade de vida. Para avaliação da qualidade de vida utilizou-se o questionário SF-36. Aplicaram-se os testes de Wilcoxon, *t* de Student e *Chi Square* ( $X^2$ ). O aspecto qualitativo teve abordagem fenomenológica. Foram utilizados recursos como aulas expositivas, rodas de conversa, oficinas com atividades de leitura e escrita, desenho e massa de modelar a respeito da origem e sintomas, do cuidado e autocuidado com a doença falciforme. Abordou-se conceitos de família, hereditariedade, etnia, cor, forma, esquema corporal e aplicou-se orientações sobre atividades físicas, modos de vestir e se alimentar. A amostra foi não probabilística e por conveniência, com 35 pacientes, de três a quinze anos de idade, sendo dez meninos (28,57%) e 25 meninas (71,43%). A anemia falciforme (SS) e a hemoglobinopatia SC foram as mais prevalentes, sendo 19 SS (54,29%), nove SC (25, 71%) e sete S $\beta$  (20%). O resultado da pesquisa mostrou melhoria significativa nos domínios "aspectos sociais e emocionais". Conclui-se que o desenvolvimento de material didático e rodas de conversa com familiares foi um bom recurso para uma avaliação qualitativa. O aluno adolescente com doença crônica necessita de atenção adicional, pois seu sucesso escolar dependerá de seu bem estar social e emocional.

Palavras-chave: Doença falciforme. Qualidade de vida. Atenção pedagógica. Autocuidado.

## **ABSTRACT**

Patients diagnosed with sickle cell disease need multidisciplinary actions, because they have chronic symptoms, with risk of serious complications. The purpose of this study was to evaluate the quality of life of patients and build a specific courseware with language accessible to families, children and adolescents. The study was quasi-experimental qualitative and quantitative type before and after the intervention. The primary variable was a quality of life. To evaluate the quality of life we used the SF-36 questionnaire. Were applied the Wilcoxon test, Student's t and Chi Square ( $X^2$ ). The qualitative aspect had phenomenological approach. Resources were used as lectures, conversation circles, workshops with reading and writing activities, drawing and modeling clay about the origin and symptoms, care and self-care with sickle cell disease. Addressed to family concepts, heredity, ethnicity, color, shape, body scheme and applied guidelines on physical activity, modes of dress and feed. The sample was non-probabilistic and convenience, with 35 patients, three to fifteen, ten boys (28.57%) and 25 girls (71.43%). Sickle cell anemia (SS) and hemoglobinopathy SC were the most prevalent, with 19 SS (54.29%), nine SC (25, 71%) and seven S $\beta$  (20%). The survey results showed significant improvement in the areas "social and emotional aspects." It is concluded that the development of educational materials and with familiar conversation circles was a good resource for a qualitative assessment. The teenager student with chronic illness requires additional attention because their school success will depend on their welfare and emotional.

Keywords: Sickle cell disease. Quality of life. Pedagogical attention. Self care.

## LISTA DE SIGLAS

APACN	– Associação Paranaense de Apoio à Criança com Neoplasia
AVE	– Acidente Vascular Encefálico
BIREME	– Biblioteca Regional de Medicina
CVO	– Crise vaso-oclusiva
DF	– Doença Falciforme
ECA	– Estatuto da Criança e do adolescente
Hb	– Hemoglobina
HbA	– Hemoglobina de Adulto
HbF	– Hemoglobina Fetal
HbS	– Hemoglobina S ( <i>sickle hemoglobin</i> )
HbSC	– Hemoglobina SC (dupla heterozigose)
HbSS	– Hemoglobina S (homozigose)
HbSβ	-- Hemoglobina S Beta Talassemia (dupla heterozigose)
HC	– Hospital de Clínicas
IBGE	– Brasileiro de Geografia e Estatística
IPARDES	– Instituto Paranaense de Desenvolvimento Econômico e Social
LILACS	– Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde
MEDLINE	– Literatura Internacional da Área Médica e Biomédica (produzida pela <i>Nacional Library Medicine, USA</i> )
OMS	– Organização Mundial da Saúde
PedsQL	_ <i>Pediatric Quality of Life Inventory</i>
PNADF	– Programa Nacional de Atenção à Doença Falciforme
PNEEs	– Pessoas com Necessidades Educacionais Especiais
PNH	– Política Nacional de Humanização
PNTN	– Programa Nacional de Triagem Neonatal
QV	– Qualidade de Vida
SCA	– Saúde da Criança e do Adolescente
SCIELO	– <i>Scientific Eletronic Library Online</i>
SF-36	– <i>Short Form – 36 (Medical Outcomes Study - 36 “Short Form Health Survey”)</i>
STA	– Síndrome Torácica Aguda
SUS	– Sistema Único de Saúde



TNF $\alpha$  -- Fator de Necrose Tumoral alfa  
UFPR – Universidade Federal do Paraná  
WHOQOL \_ *Helth organization Quality of Life Instrument*

## LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1 – AULA EXPOSITIVA SOBRE DOENÇA FALCIFORME (2013).....	70
FIGURA 2 - RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME (2013) ..	70
FIGURA 3- ATIVIDADES EM DESENHO E COM O TEMA FAMÍLIA (2013) .....	71
FIGURA 4 - ATIVIDADES E DESENHO E COLAGEM COM O TEMA FAMÍLIA E HEREDITARIEDADE (2013) .....	71
FIGURA 5 - ATIVIDADES EM DESENHO E COLAGEM.....	72
FIGURA 6 - ATIVIDADE COM MASSA DE MODELAR COM OS TEMAS COR E FORMA (2013) .....	72
FIGURA 7 - ATIVIDADE DE DESENHO E MASSA DE MODELAR COM OS TEMAS COR DE PELE E TIPO DE CABELO (2013).....	73
FIGURA 8 - ATIVIDADES COM OS TEMAS COR E FORMA (2013).....	73
FIGURA 9 - JOGO DA VELHA ABORDANDO O TEMA.....	74
FIGURA 10 - JOGO DA MEMÓRIA ABORDANDO O TEMA.....	74
FIGURA 11 - ATIVIDADE DE PESQUISA SOBRE O CORPO HUMANO E O APARELHO CIRCULATÓRIO (2013).....	75
FIGURA 12 - ATIVIDADES PARA COMPLETAR COM O TEMA CUIDADO E AUTOCUIDADO SOBRE MODOS ADEQUADOS DE VESTIR (2013) .....	75
FIGURA 13 - ATIVIDADE MÚLTIPLA ESCOLHA COM O TEMA CUIDADO E AUTOCUIDADO SOBRE MODOS ADEQUADOS DE VESTIR (2013) .....	76
FIGURA 14 - ATIVIDADE COM O TEMA CUIDADO E AUTOCUIDADO SOBRE ALIMENTAÇÃO (2013).....	76
FUGURA15 - CONTAÇÃO DE HISTÓRIA SOBRE DOENÇA FALCIFORME (2014)	77
FIGURA 16 - ATIVIDADES INTERATIVAS COM O MANUAL “RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME” (2014) .....	77
FIGURA 17 - INTERAÇÃO E SOCIALIZAÇÃO (2014).....	78
FIGURA 18 - ALEGRIA EM APRENDER (2014) .....	78
FIGURA 19 - RECONHECIMENTO DO MANUAL “RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME” (2014).....	79

FIGURA 20 - LEITURA E INTERPRETAÇÃO DO MANUAL “RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME” (2014) .....	79
FIGURA 21 - ATIVIDADE DE ESCRITA COM O MANUAL “RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME” (2014) .....	80
FIGURA 22 - ACOMPANHAMENTO DAS ATIVIDADES COM O MANUAL “RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME” (2014) .....	80

### **LISTA DE TABELAS**

TABELA 1 - DISTRIBUIÇÃO DA AMOSTRA DE ACORDO.....	59
TABELA 2 - COMPARATIVO DOS ESCORES DA 1ª E 2ª APLICAÇÕES DO QUESTIONÁRIO SF-36 .....	63
TABELA 3 - ANÁLISE DA FREQUÊNCIA DA MELHORIA OU NÃO DO ESTADO DE SAÚDE QUANTO AOS RESPECTIVOS DOMÍNIOS DO QUESTIONÁRIO SF-36 ...	63

### **LISTA DE GRÁFICOS**

GRÁFICO 1 – DISTRIBUIÇÃO DA PROCEDÊNCIA DOS PACIENTES.....	60
GRÁFICO 2 – NÚMERO DE PACIENTES E ESCOLARIDADE.....	60
GRÁFICO 3 – RELAÇÃO IDADE/ESCOLARIDADE.....	61
GRÁFICO 4 – QUESTÃO 2 DO QUESTIONÁRIO SF-36 – 1ª E 2ª APLICAÇÃO....	62
GRÁFICO 5 – DOMÍNIO CAPACIDADE FUNCIONAL ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO.....	64
GRÁFICO 6 – DOMÍNIO ASP. FÍSICOS ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO.....	65
GRÁFICO 7 – DOMÍNIO DOR ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO.....	65
GRÁFICO 8 – DOMÍNIO ESTADO GERAL DA SAÚDE ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO.....	66
GRÁFICO 9 – DOMÍNIO VITALIDADE ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO.....	67
GRÁFICO 10– DOMÍNIO ASPECTOS SOCIAIS ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO.....	67
GRÁFICO 11 – DOMÍNIO ASPECTOS EMOCIONAIS ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO.....	68
GRÁFICO 12 – DOMÍNIO SAÚDE MENTAL ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO.....	68

GRÁFICO 13 – COMPARAÇÃO ENTRE TODOS OS DOMÍNIOS DA 1ª E 2ª APLICAÇÃO DO QUESTIONÁRIO SF-36.....	69
---	----

## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO .....</b>	<b>16</b>
1.1 OBJETIVOS .....	17
<b>2 REVISÃO DE LITERATURA.....</b>	<b>18</b>
2.1 A DOENÇA FALCIFORME: HISTÓRIA E ASPECTOS CLÍNICOS .....	18
2.1.1 A história da doença falciforme.....	18
2.1.2 Etnicidade no contexto da DF .....	22
2.1.3 Perfil demográfico da doença falciforme .....	24
2.1.4 Aspectos clínicos da doença falciforme.....	25
2.2 ASPECTOS EMOCIONAIS E SOCIAIS DA CRIANÇA E ADOLESCENTE COM DOENÇA FALCIFORME .....	27
2.3 DOR .....	28
2.4 ORIENTAÇÕES SOBRE O TRAÇO FALCIFORME .....	30
2.5 QUALIDADE DE VIDA .....	32
2.5.1 Avaliação quantitativa da QV pelo questionário SF-36.....	36
2.5.2 Avaliação qualitativa da QV pela abordagem fenomenológica .....	37
2.6 EDUCAÇÃO E SAÚDE .....	39
2.6.1 A escola pública brasileira no contexto da educação inclusiva.....	42
2.6.2 A vulnerabilidade de crianças e adolescentes .....	44
2.6.3 A aprendizagem no contexto da escolarização hospitalar e ambulatorial.....	47
2.6.4 A afetividade no processo de aprendizagem .....	51
<b>3 MATERIAL E MÉTODOS.....</b>	<b>53</b>
3.1 TIPO DE ESTUDO .....	53
3.2 LOCAL E PERÍODO DE ESTUDO .....	53
3.3 POPULAÇÃO FONTE .....	53
3.4 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO.....	54
3.5 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO .....	54
3.6 POPULAÇÃO DE ESTUDO .....	54
3.7 AMOSTRA E TÉCNICA DE AMOSTRAGEM.....	54
3.8 VARIÁVEIS DE ESTUDO .....	54
3.9 PROCEDIMENTOS.....	55
3.10 TABULAÇÃO E GERENCIAMENTO DE DADOS .....	56
3.11 ANÁLISE ESTATÍSTICA .....	56
3.12 ÉTICA EM PESQUISA .....	57
3.13 MONITORAÇÃO DA PESQUISA .....	57
3.13.1 Critérios para encerrar ou suspender a pesquisa.....	57
3.13.2 Medidas de proteção ou minimização de quaisquer riscos .....	57
3.13.3 Previsão de ressarcimento de gastos aos sujeitos.....	57
3.14 FOMENTO PARA PESQUISA, PROFISSIONAIS E SERVIÇOS ENVOLVIDOS .....	58
<b>4 RESULTADOS .....</b>	<b>59</b>
<b>5 DISCUSSÃO .....</b>	<b>152</b>

<b>6 CONSIDERAÇÕES FINAIS .....</b>	<b>163</b>
<b>REFERÊNCIAS.....</b>	<b>165</b>
<b>DOCUMENTOS CONSULTADOS .....</b>	<b>174</b>
<b>APÊNDICES .....</b>	<b>176</b>
<b>ANEXO .....</b>	<b>216</b>

## 1 INTRODUÇÃO

Em 2012, surgiu a motivação para este trabalho a partir da necessidade de desenvolver material pedagógico para o Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR), Brasil, sobre a doença falciforme (DF), com linguagem acessível, tendo em vista a grande quantidade de informações técnicas existentes sobre o assunto, mas com dificuldade de atingir efetivamente as pessoas, pela complexidade e diversidade que acompanham o tema

A DF, das doenças hereditárias, é a mais comum no Brasil, e apresenta morbidade que a caracteriza como doença crônica. Sendo assim, há necessidade de assistência, privilegiando ação multiprofissional e multidisciplinar entre os profissionais, pacientes e seus familiares. A sintomatologia e graves complicações da DF, resultado das alterações das hemácias que provocam dores e disfunções em tecidos e órgãos, torna o indivíduo com essa doença, uma pessoa vulnerável.

Estas disfunções podem provocar no paciente alguma dificuldade de aprendizagem, pelo tratamento prolongado, com falta às aulas regulares, excesso de cuidado para uns ou a negligência para outros. Então, tanto a família quanto o paciente necessitam de orientações sobre o cuidado com a doença, a identificação dos principais sinais e sintomas, minimizando assim as crises de dor; acidente vascular cerebral; complicações renais, ósseas, pulmonares, cardíacas, dentre outras.

A pretensão deste estudo foi identificar melhoria no estado de saúde e na qualidade de vida do paciente com doença falciforme do ambulatório de Hematologia Pediátrica do Hospital de Clínicas da UFPR, após um determinado tempo de acompanhamento e esclarecimento aos familiares e ao próprio paciente, sobre o cuidado e autocuidado, os modos de conhecer a doença, tratar e atender, ajudando a promover a longevidade destas pessoas.

Para este fim aplicou-se a Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida *SF-36 (Short Form Health Survey – 36)* em dois momentos, antes e depois da intervenção. Optou-se em elaborar um material didático que possibilitasse a informação com reflexão, escuta, participação, atenção e percepção sobre a doença

falciforme, com linguagem técnica, utilizando imagens e cores atraentes acompanhado de aulas expositivas, rodas de conversa com adultos e adolescentes e oficinas de aprendizagem com as crianças. Procurou-se garantir um saber sistematizado e significativo ao mesmo tempo, valorizando as experiências. Desta forma, pretendeu-se trabalhar com a compreensão dos familiares em seus diferentes contextos histórico-sociais, agregando melhoria de qualidade de vida.

Esta pesquisa caracterizou-se como um trabalho multidisciplinar, voltado para os princípios da Política Nacional de Humanização, “por ser uma estratégia de interferência na realidade e de qualificação das práticas de produção de saúde”. Leva-se em conta que “os sujeitos quando mobilizados, transformam realidades transformando-se a si próprios primeiramente” (BRASIL, 2008, p. 5).

## 1.1 OBJETIVOS

- Elaborar um manual sobre doença falciforme baseado em protocolo de saúde, em linguagem acessível para crianças e adolescentes com doença falciforme e seus cuidadores.
- Avaliar o impacto da orientação sobre cuidado e autocuidado na qualidade de vida do paciente com doença falciforme.

## 2 REVISÃO DE LITERATURA

### 2.1 A DOENÇA FALCIFORME: HISTÓRIA E ASPECTOS CLÍNICOS

A doença falciforme é mais do que uma questão de saúde, as pessoas com esta doença pertencem ao grupo de maior risco social do Brasil, conforme dados do IBGE. As complicações na saúde e o desconhecimento sobre a doença tornam a vida pessoal, social e profissional das pessoas com DF muito difícil. A baixa escolaridade, resultado da dificuldade de manter-se na escola, devido às internações sucessivas, leva a não conclusão dos estudos e à baixa qualificação para o trabalho (JESUS, 2011).

A anemia falciforme, expressão clínica do homozigoto do gene da HbS, é a forma mais conhecida das hemoglobinopatias e está associada à alta morbidade e mortalidade na infância, principalmente por sepse bacteriana, crise de sequestração esplênica, além da síndrome torácica aguda. A mortalidade das crianças abaixo de cinco anos de idade chega a 25% dos casos.

Como no Brasil existe uma variedade de origens étnicas, a DF tornou-se um problema de saúde pública. Estudos nesta área demonstram que apesar de a prevalência da anemia falciforme ser maior em afrodescendentes, encontra-se HbS em descendentes de gregos, italianos, indianos e latino-americanos.

#### 2.1.1 A história da doença falciforme

A história da DF no continente americano inicia-se principalmente pelo comércio de escravos provenientes da África, a partir do século XVI:

A população brasileira não branca foi estimada em 44,66% pelo *Censo Demográfico de 2000*, sendo que de 1% a 6% dessa são portadores do gene da HbS. Em Salvador, na Bahia, constatou-se que o traço falcêmico foi encontrado com frequência de 7,6% a 15,9% nos afrodescendentes. Dados históricos daquele estado mostram que houve grande afluxo de escravos provenientes do oeste e centro da África, trazendo grande heterogeneidade étnica, cultural e social, além de diferenças genéticas entre os próprios indivíduos portadores da Doença Falciforme (WATANABE *et al*, 2008, p.993).

É interessante lembrar sobre a suposição de que a mutação do gene tenha ocorrido uma única vez na história da humanidade, tendo sido disseminado pela

migração e miscigenação (NAGEL *et al.*, 1985; KULOZIK *et al.*, 1986; NAGEL; RANNEY, 1990; ZAGO, 1993).

À combinação dos marcadores de DNA, numerosos sítios polimórficos de ácido desoxirribonucleico ao longo de um complexo gênico, observada ao longo da região de um cromossomo, dá-se o nome de haplótipo.

Autores descrevem que os haplótipos são geograficamente específicos: um é característico de Senegal (África Atlântico Ocidental), outro de Benin (África Centro Ocidental), ainda, da Republica Central Africana, denominado Bantu por causa da língua falada na região. Além desses, existem ainda o haplótipo Camarões e o Asiático. O haplótipo asiático é encontrado em indivíduos da Arábia Saudita, Kuwait, Irã, Índia e, esporadicamente, em outros grupos raciais, com um curso clínico mais moderado da doença (NAGEL; RANNEY, 1990; ZAGO, 1993).

Segundo Costa *et al* (2006) há evidências de que pessoas com o haplótipo bantu e com baixo índice de hemoglobina fetal apresentam manifestações clínicas mais graves e crises vaso-oclusivas mais precoces que a maioria.

A história da anemia falciforme tem como primeira publicação a descrição clínica em 1910, no *Archives of Internal Medicine*, pelo médico James Herrick que relatou o caso de um estudante de 20 anos, negro, vindo de Granada, apresentando anemia, hemácias em forma de foice, icterícia, complicações pulmonares e úlceras nos tornozelos. Entretanto, exames radiológicos de pessoas que viveram na África há mais de 7000 anos mostravam lesões ósseas características da anemia falciforme. Os indivíduos doentes recebiam uma tatuagem incisinal para serem diferenciados dos indivíduos sãos e, assim, facilitar o diagnóstico e proibir os casamentos. (RUIZ, 1985; NAOUM, 1987; LANE, 1996; DOVER; PLATT, 1998; LUKENS; LEE, 1998).

Em 1917, Emmel<sup>1</sup> observou o fenômeno de falcização *in vitro*, em pessoas com anemia grave e também em indivíduos saudáveis, que aprestavam o traço falciforme, cogitando a possibilidade de ser uma doença hereditária. O termo anemia falciforme foi empregado em 1922, com a observação de que todos os casos atendidos eram de indivíduos negroides, apresentando características clínicas em comum (RAMALHO, 1976).

A definição do termo “traço da célula falciforme”, como condição

---

<sup>1</sup> EMMEL, V. E. 1917. A study of the erythrocytes in a case of severe anaemia with unstable hemoglobin disorders. *Arch. Intern. Medicine*.



assintomática, ocorreu em 1927, por Hann<sup>2</sup> e Gillespie (LUKENS; LEE, 1998).

Com a introdução do teste de falcização por Emmel e do conhecimento clínico adquirido, muitos pacientes foram detectados. Mas, mesmo assim, havia confusão entre o reconhecimento do traço falciforme e da anemia falciforme. Esta diferença foi confirmada em 1935 por Diggs<sup>3</sup>. Em 1946, Accioly<sup>4</sup>, na Bahia, Neel<sup>5</sup> e Beet<sup>6</sup>, nos EUA, definiram a base genética da HbS, concluindo que “o traço falciforme era a expressão genética do heterozigoto e que o homozigoto era a expressão clínica da doença” (AZEVEDO, 1973; RUIZ, 1985).

Em 1946, Sherman<sup>7</sup> verificou a mobilidade eletroforética e atribuiu a mudança de carga elétrica da Hb. E, em 1956, Ingram<sup>8</sup>, observou a perda de duas cargas elétricas por molécula de Hb iniciando a era da descoberta de inúmeras hemoglobinas consideradas anormais, com ou sem significado, como a HbS que constitui as síndromes falciformes (RUIZ, 1985).

A anemia falciforme é descrita como doença genética, crônica, mas tratável, merecendo atenção especial, do ponto de vista técnico e psicossocial, pelo alto grau de sofrimento das pessoas com DF. A mutação genética na posição seis da cadeia da cadeia  $\beta$  da hemoglobina é a responsável pela anemia falciforme.

Uma pessoa pode receber um gene de HbS do pai e outro da mãe. Se ela nasce com um par de genes SS terá a Anemia Falciforme, doença genética e hereditária. Mas, se receber de um dos pais o gene para hemoglobina S, e do outro, o gene para hemoglobina A ela não terá doença e sim o Traço Falciforme (AS). Estes últimos não precisarão de tratamento especializado, mas devem saber que se tiverem filhos/filhas com outra pessoa que também herdou o traço, poderão ter uma criança com Anemia Falciforme.

O gene que produz a hemoglobina S pode combinar-se com outras alterações

---

*splenectomy. Experimental study of sickle cell formation. Arch. Intern. Medicine.*

<sup>3</sup> DIGGS L.W. *Anatomic lesions in sickle cell diseases. In: Abranson H, Bertles JF, Wethers DL, editors. Sickle cell disease. Diagnosis, management, education and research. Saint Louis; CV Mosby; 1973. P. 189-229.*

<sup>4</sup> ACCIOLY J. *Anemia Falciforme. Arq Univ Bahia, 1947; 169.*

<sup>5</sup> NEEI, James. *The clinical detection of the genetic carriers of inherited diseases. Medicine, Baltimore, v. 26, p. 115-153, 1947.*

<sup>6</sup> BEET, EA. *The genetics of the sickle cell trait in a Bantu Tribe. Annals of Eugenics, London, v. 14, p. 79-284, 1949.*

<sup>7</sup> SHERMAN, I.J. *The Sickling phenomenon, with special reference to the differentiation of sickle anemia from the s<sup>7</sup>* HANN, E.V. & GILLESPIE E.B. 1927. *Sickle cell anemia. Report of a case greatly improved by sickle cell trait. Bulletin of the Johns Hopkins hosp. LXVII 1940.*

<sup>8</sup> INGRAM, V. M. *A specific difference between the globins of normal human and sickle cell anemia hemoglobins. Nature, v. 178, p. 792, 1956.*

hereditárias das hemoglobinas como C, D, E, Talassemias Beta e Alfa, dentre outras, gerando combinações que se apresentam com os mesmos sinais e sintomas da combinação SS e são tratadas da mesma forma. Ao conjunto de combinações SS, SC, SD, SE, S Beta Talassemia, S Alfa Talassemia denomina-se DF. A hemoglobina S faz com que as hemácias adquiram a forma de foice (falcizadas) em ambiente de baixa oxigenação, não exercendo a função de oxigenar os tecidos de modo satisfatório. As hemácias falcizadas têm dificuldades de circular na corrente sanguínea e podem provocar obstrução vascular. Como consequência, as pessoas com essa doença apresentam dores intensas, isquemia, necrose, disfunção e danos irreversíveis a tecidos e órgãos, além de anemia crônica.

Conforme pesquisas nesta área, a HbC originou-se na Costa Oeste da África, onde a prevalência é de 15 a 30% e o estado heterozigoto é observado em 2 a 3% dos americanos negros, afeta um em cada 5000 indivíduos negros, (NAOUM,1987 c.; LUKENS,1998).

Segundo Ramalho (2000) cerca de 1 a 3% dos negroides brasileiros são portadores do traço da HbC. Quando associada à HbS, causa a hemoglobinopatia SC, que é a segunda síndrome falciforme mais frequente no Brasil, depois da anemia falciforme, afetando cerca de 0,03% da população negroide.

Geralmente o médico detecta a doença HbC pelo teste do pezinho ou através da investigação de algum problema correlacionado (esplenomegalia, por exemplo), pois apesar da anemia hemolítica leve ou moderada, muitos dos pacientes são assintomáticos. Os heterozigotos AC são totalmente assintomáticos, mas o conhecimento de sua presença também é importante para fins de aconselhamento genético.

Os sintomas apresentados pelas crianças heterozigotas SC podem se assemelhar à apresentação das crianças com anemia falciforme (homozigose SS).

A HbD (Punjab ou D Los Angeles) ocorre em 1 a 3% das populações da Índia Ocidental e nas comunidades europeias que têm ou tiveram colônias na Índia. A associação SD também apresenta anemia hemolítica leve e esplenomegalia leve a moderada. O traço AD não apresenta anormalidades clínicas (NAOUM, 1997; LUKENS, 1998).

Os genes responsáveis pelo Hb S e C na população brasileira tiveram origem na população africana, enquanto o gene responsável pela talassemia foi originário de colonizadores e migrantes de origem mediterrânea. Devido á grande

miscigenação entre eles e as populações nativas, não se deve considerar esses genes como se fossem de uma determinada etnia, pois são encontrados tanto em negroides quanto em caucasóides (MOREIRA *et al.*, 1989).

Em 2000 o Paraná possuía uma população de 7.387.842 pessoas caucasóides e 2.017.481 de pessoas negras (pretos e pardos), com um total de 21,09% da população (I Seminário Nacional de Saúde da População Negra, 2004). Dados atualizados em 2004 mostra a população do Estado do Paraná com 10.015.425 habitantes, sendo 7.903.172 classificados como caucasóides e 2.112.253 classificados como negros e pardos (DATASUS, 2016).

A criança com a síndrome S $\beta$ -talassemia herda um gene S de um dos progenitores e um gene da  $\beta$ -talassemia de outro (WETHERS, 2000). A síndrome de Silvestroni-Bianco (FIGUEIREDO, 2003) isto é, a dupla heterozigose envolvendo a HbS e a  $\beta$ -talassemia, foi primeiramente descrita por Ida Bianco e Ezio Silvestroni, em 1946 (BIANCO; SILVESTRONI, 2006). Pode ser subdividida em: S $\beta^0$  - onde não há síntese de cadeia  $\beta$  normal e consequentemente se observa ausência de HbA com eletroforese semelhante ao homozigoto para HbS com elevação de HbA<sub>2</sub>. S $\beta^+$  - a síntese de HbA está presente, porém em quantidade inferior ao normal isto é, a quantidade de HbS é maior do que a de HbA. Haverá pouca produção de HbA (5 a 20%) e elevação de HbA<sub>2</sub> (ZAGO, 2001).

Conforme as orientações do Ministério da Saúde, os programas sobre as Doenças Falciformes só têm impactos sociais e éticos se suas ações diagnósticas forem precoces. Até o quinto ano de vida (período de maior ocorrência de óbitos e complicações graves), otimiza-se a eficácia das ações preventivas e profiláticas na redução da morbimortalidade, com acompanhamento realizado por equipe multiprofissional; em cuidados sociais que cada pessoa com a doença requer; acesso às informações/orientações genéticas aos familiares e acesso aos medicamentos essenciais.

#### 2.1.2 Etnicidade no contexto da DF

De acordo com Laguardia (2006), revisões teóricas apontaram ausência tanto de definições conceituais e operacionais de raça e etnicidade, quanto de justificativas para o seu uso, podendo repercutir na interpretação e associação entre doença e grupo étnico. Para o autor, a variabilidade clínica depende de fatores

ambientais, como o nível sócio econômico, acesso à assistência médica, à prevenção de infecções e também de fatores adquiridos como os níveis de hemoglobina fetal (HbF) e a concomitância e variabilidade dos haplótipos.

As discussões sobre raça, genética e doença, (PROCTOR<sup>9</sup>, 1992, apud LAGUARDIA, 2006) têm um lugar em espaço político.

(...) O uso de argumentos biológicos para explicar problemas sociais intratáveis tem sido uma estratégia comum e conveniente no campo científico (...) o fator de preocupação estaria nas explicações genéticas que apontam para certa continuidade entre genômica e eugenia (LAGUARDIA 2006, p. 251).

Ressaltou-se que o viés racial poderia provocar julgamentos dos profissionais de saúde sobre seu paciente, baseados na percepção de que “esse indivíduo pertence a uma única categoria humana (raça ou etnicidade), ignorando outros atributos e categoria de pertença” (LAGUARDIA, 2006, p. 252-253). Mas, segundo o autor, “a única essência irreduzível da natureza é a variação e as medidas estatísticas são abstrações da realidade” (LAGUARDIA, 2006, p. 254).

Michael Root<sup>10</sup> sublinhou que:

(...) se um médico deseja ser justo com seu paciente, ele não deve tratá-lo como representante de um grupo racial, uma vez que a raça pode mascarar outras variáveis de nível populacional que estão relacionadas a exposições relevantes à saúde. Além disso, é provável que os genes responsáveis pela determinação de certas características físicas possam ser logicamente vinculados à complexidade de doenças de etiologia multifatorial ou a efeitos terapêuticos de droga. (ROOT, 2002, apud LAGUARDIA, 2006, p. 254)

Laguardia (2006) ressalta que a baixa qualidade do cuidado, a informação inadequada, a insensibilidade e interesses individuais é que podem contribuir para a manutenção das iniquidades étnico raciais, no cuidado em saúde. O autor concluiu que a falta de criticidade entre doença e raça e a tomada da naturalidade nas explicações sobre saúde e doença “pode limitar a prevenção primária e perpetuar

---

<sup>9</sup> PROCTOR, Robert N. “Genomic and Eugenics: How fair is the Comparison?” In: ANAS, George J.; ELIAS, Sherman (eds). *Gene Mapping: Using Law and Ethics as Guides*. Oxford: Oxford University Press, 1992, p.57-93.

<sup>10</sup> ROOT, Michel. “The use of race in Medicine as Proxy for Genetic Differences.” Paper presented at 18<sup>th</sup> Biennial Meeting of the Philosophy of Science Association. Pittsburg, 2002. Available at the URL: <http://philsciarchivw.pitt.edu/view/confandvol/200204.html>.

ideias que de modo simplista e inadequado atribuem à raça o que é devido, na realidade, a fatores socioeconômicos e ambientais” (LAGUARDIA, 2006, p. 256).

Para Gilroy (1998), é necessário que pesquisadores explorem formas políticas mais distantes da autoridade da razão que possam atuar nas relações mantidas com a humanidade e a espécie, confrontando constantemente com o modo como sensorialmente percebem-se as raças.

### 2.1.3 Perfil demográfico da doença falciforme

A estimativa da Organização Mundial de Saúde é que nascia no Brasil cerca de 2.500 crianças/ano com Doença Falciforme, no entanto, os dados do PNTN mostram uma incidência superior, ou seja, de 3.500/ano entre os nascidos vivos (Brasil, 2011).

A taxa de mortalidade infantil nas crianças sem tratamento é de 25%, enquanto que, entre as com atenção integral, essa taxa diminui drasticamente, como no Rio de Janeiro que está em torno de 2,4% (HEMORIO, in: Brasil, 2011).

Dessa forma, pesquisas nesta área possibilitam que a implantação da Política de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme, cumpra as diretrizes da Portaria nº 1391, ajudando a reduzir drasticamente a morbimortalidade entre essas pessoas, “promovendo a qualidade de vida e a longevidade e, modificaria completamente a história natural da doença falciforme e de outras hemoglobinopatias em nosso país” (BRASIL, 2011).

Segundo o Ministério da Saúde (2014):

(...) Todas as pessoas diagnosticadas com DF devem ser matriculadas num programa de atenção integral e serem tratadas de acordo com os protocolos do Ministério da Saúde. Na maioria dos estados os hemocentros são os centros de referência para assistência às pessoas com DF. Todos os estados no Brasil possuem pelo menos um centro de referência para DF (BRASIL, 2014).

O perfil demográfico da doença falciforme, conforme dados do MS (2014) está distribuído de forma dispersa e heterogênea na população, com prevalência mais alta nos estados com maior concentração de afrodescendentes; concentra-se entre as pessoas que ocupam os seguimentos sociais mais vulneráveis, segundo dados do IBGE e da Secretaria de Vigilância em Saúde do MS (BRASIL, 2014). A taxa de letalidade infantil é de 80% nas crianças não cuidadas, que não alcançam cinco anos de vida. A letalidade perinatal sem cuidados é de 20 a 50%.

#### 2.1.4 Aspectos clínicos da doença falciforme

Os principais eventos clínicos que ocorrem na doença falciforme, conforme Kikuchi (2007) são: anemia crônica, crises dolorosas, infecções e febre, dactilite ou síndrome de mão e pé, crise de sequestro esplênico, icterícia, acidente vascular cerebral, complicações oculares, cálculo biliar, úlcera de perna, priapismo.

Devido à destruição precoce dos glóbulos vermelhos, as pessoas com anemia falciforme têm anemia crônica.

Devido a pouca flexibilidade e mobilidade das células, que são em forma de foice ou meia lua, as hemácias na DF podem provocar obstrução vascular. Desta forma, o fluxo sanguíneo, responsável pelo transporte do oxigênio aos tecidos e órgãos do corpo, é impedido de circular, ocorrendo a vaso-oclusão. A dor ocorre principalmente no sistema muscular e esquelético. A dor não deve ser subestimada. Relatos registram que “é como se estivesse esmagando o osso”.

Infecções como pneumonias, meningite, osteomielite e septicemia, podem ser frequentes em pacientes com DF. Estes pacientes requerem vigilância redobrada pelos profissionais da saúde, pois podem desenvolver septicemia em menos de 24 horas. Por isso, o protocolo de tratamento prevê o uso de penicilina profilática do terceiro mês até os cinco anos de vida, podendo ser prorrogado conforme o caso. Portanto, a febre é vista como sinal de risco. Crianças com temperatura de 38,5°C devem ser encaminhadas para um serviço de saúde. As vacinas de rotina devem ser recebidas além da vacina anti-pneumococos.

A dactilite ou síndrome mão pé é o primeiro sinal da doença falciforme em menores de um ano. Este evento é uma inflamação dos tecidos que revestem os ossos dos punhos, dedos, artelhos e tornozelos. Acontece de forma aguda e é um processo doloroso.

A crise de sequestro esplênico pode ocorrer de forma repentina e abrupta, quando o baço retém grande volume de sangue, podendo estar associado a infecção ou não, ocorrendo nos primeiros cinco anos de vida. É um quadro grave e a criança deve ser levada à emergência imediatamente. Acontece palidez intensa e anemia aguda, prostração, sinais vitais pouco perceptíveis, pele úmida, choque hipovolêmico e aumento de volume do abdome.

A destruição rápida dos glóbulos vermelhos, por hemólise, provoca nas pessoas com doença falciforme a icterícia. Sendo a concentração de bilirrubina muito alta no sangue, a pele e a esclera ficam com cor amarelada ou verde amarelada.

A interrupção do fluxo sanguíneo é uma intercorrência grave na DF. Causa infarto cerebral, podendo ocorrer em crianças pequenas. Os sintomas podem ser: alteração no andar, perda de fala e paralisias completas bilaterais. Pode ocorrer déficit neurológico e dificuldade de aprendizado.

Em razão dos processos vaso-oclusivos, o paciente com doença falciforme está sujeito a complicações oculares. Estes processos podem não ser percebidos, com perdas gradativas da visão, podendo causar cegueira. Há necessidade de observar a acuidade visual anualmente. As manchas de sangue na esclera podem ser sinal de hemorragia retiniana.

Dores no quadrante superior direito, náuseas e vômitos, podem ser indício de litíase biliar.

A úlcera pode se iniciar na adolescência e surge ao redor do tornozelo e na porção lateral da perna. É bastante dolorosa e pode se tornar crônica, necessitando de curativos pelo menos duas vezes ao dia, limpeza com água e sabão, proteção com gaze e faixa.

O priapismo é uma emergência urológica, podendo resultar em impotência caso não haja intervenção adequada. É uma ereção prolongada e dolorosa do pênis, pela obstrução dos vasos sanguíneos.

Excesso de ferro pode ocorrer em caso de transfusão de sangue crônica, em razão de várias complicações em pacientes com doença falciforme. Neste caso, os níveis de ferro aumentam no organismo e isto se torna perigoso, pois haverá um acúmulo nos órgãos. Para eliminar este excesso de ferro, é recomendado o uso de quelante de ferro.

Ao incluir as hemoglobinopatias no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), através da portaria 822/01, o Ministério da Saúde reconheceu a relevância em saúde pública no Brasil, apesar de encontrar os serviços ainda despreparados para colocar tais medidas em prática (RAMALHO *et al.*, 2003).

## 2.2 ASPECTOS EMOCIONAIS E SOCIAIS DA CRIANÇA E ADOLESCENTE COM DOENÇA FALCIFORME

A literatura sobre o comportamento das crianças e adolescentes com DF demonstra que há um grande número de problemas relacionados à patologia crônica, fonte de estressores permanentes, como dificuldade em relacionamento familiar, interação com os colegas, no rendimento escolar e no desenvolvimento de autoimagem positiva.

As autoras Santos e Miyazaki (2006) sugerem que os problemas de ajustamento são atribuídos às complicações clínicas da doença; à autoimagem devido ao atraso do desenvolvimento físico e sexual e à aparência alterada; ao crescimento da ansiedade, comportamentos agressivos e medo que fazem parte do cotidiano da criança com DF, associado às repetidas crises de dor e internações.

A agressividade é frequente nestas crianças e adolescentes dado aos desajustes em casa e na escola. A agressividade é proveniente, portanto, das interações com o seu meio, que muitas vezes é limitador. Para o adolescente, há vulnerabilidade quanto à sexualidade, surgindo comportamentos de imaturidade e hiperatividade.

A ansiedade e depressão são citadas na literatura sobre criança e adolescente com DF. Estes eventos estão mais presentes em pacientes com complicações graves e estão relacionados ao aspecto fatal e crônico da doença, sendo a ansiedade mais frequente nas crises de dor, pela dificuldade de controle destes episódios.

As limitações sociais das crianças surgem devido às crises de falcização, necessitando de repouso, internações hospitalares, dificultando assim o bom desempenho nas atividades escolares, sociais, familiares e de trabalho. As autoras relatam que a competência social é considerada multidimensional, pois envolve comportamento, cognições e emoções, evidenciando habilidades de interação com adultos. Os adolescentes apresentam grande impacto na competência social, mais do que as crianças, devido à baixa frequência escolar, além de este período ser transitório, marcado por mudanças físicas, sociais e emocionais, principalmente por causa das características como a icterícia, enurese, retardo da maturação física e do crescimento (LEMANEK, BCKLOH, WOODS, BAUTHER, 1995 apud SANTOS;



MIYAZAKI, 2006)<sup>11</sup>.

A família tem importância significativa na adaptação e manejo da doença. Quando os pais dão maior suporte ao cuidado com a saúde, as crianças e adolescentes aderem melhor ao tratamento. Em algumas famílias ocorrem comportamentos de superproteção. Nestes casos, o aconselhamento psicossocial é importante, e os pais devem ser esclarecidos a respeito de assuntos como nutrição, seguro saúde e de como lidar com o sentimento de culpa por seus filhos terem uma doença hereditária (IEVERS, LAMBERT, HSU, ECKMAN, 1998 apud SANTOS; MIYAZAKI, 2006)<sup>12</sup>.

A escola tem limitações em lidar com os problemas da criança com doença falciforme. Mas estas crianças devem ser matriculadas como qualquer outra, apesar de todas as intercorrências que poderão surgir. A condição clínica e suas eventuais necessidades devem ser informadas para a escola.

### 2.3 DOR

A dor no paciente com DF é provocada pela Obstrução da microcirculação causada pelas hemácias falcizadas; conseqüentemente ocorre falta oxigenação nos tecidos irrigados pelo vaso obstruído, resultando em dano celular irreversível, com conseqüentes sinais e sintomas da doença (LOBO *et al.*, 2007).

As crises de dor surgem inesperadamente, impactando diretamente na qualidade de vida do paciente. Podem ocorrer após processo infeccioso, acidose, febre e desidratação, o que pode desencadear vaso-oclusão. A dor também pode se instalar após o resfriamento súbito da pele ou a exposição, ao estresse físico ou emocional. A subjetividade da dor deve sempre ser considerada, pois ela é um fator complicador e correlacionado a risco de morte (LOBO *et al.*, 2007).

Importa ressaltar que a dor, referente à isquemia da microcirculação da medula óssea, é intensa e progressiva. Pode provocar lesão tecidual e sensações

---

<sup>11</sup> Lemanek, K. L.; Buckloh, L. M.; Woods, G. e Buther, R. (1995). *Disease of the Circulatory System: Sickle Cell Disease and Hemophilia*. In: Roberts, M. C.(ed) *Handbook of Pediatric Psychology*.

<sup>12</sup> Levers, C. E.; Briwn, R. T.; Lambert, R. G.; Hsui, L. e Eckman, Jr. (1998). *Family functioning and social support in the adaptation of caregivers of children with sickle cell syndromas*. *Jornal Pediatric Psychology*. 23 (6): 377-88.

de queimação e dormência.

Tostes *et al.*, (2009) afirmam que na DF a vaso-oclusão e a injúria tecidual vem acompanhadas por reações que contribuem para o aparecimento da dor aguda. Dentre essas reações estão o vaso-espasmo, a inflamação no local afetado e a liberação de substâncias neuroquímicas mediadoras da dor, como a histamina, bradicinina, serotonina e prostaglandinas, as quais podem influenciar no tamanho do vaso, a sua geometria e a função celular. A crise vaso-oclusiva (CVO) ocorre em extremidades, dorso, abdome e é o fenômeno mais comum em crianças, adolescentes e adultos.

Ainda para os autores, a dor falciforme distingue-se das demais e pode ser descrita como “dolorida”, “triturante” ou “latejante”. A percepção da dor pelo paciente envolve fatores situacionais e também o modo como ele reage à dor, seu estado psicológico, a memória da dor e mecanismos adaptadores. Em torno de 50% dos pacientes terão a cada ano, uma crise grave, e múltiplas crises leves e moderadas.

O quadro algico pode ser agudo, subagudo ou crônico e vir acompanhado de febre com edema e calor na área afetada. Os ossos mais acometidos são: úmero, tíbia e fêmur, podendo ocorrer o infarto ósseo em qualquer local, até nos ossos da face. No joelho e cotovelo, o infarto pode ser confundido com artrite séptica e nos demais ossos com osteomielite.

Lobo *et al.* (2007) constataram que 37% das pacientes com doença falciforme apresentam crises de dor no período menstrual, o que pode ser atenuado com o uso de contraceptivos de uso contínuo para induzir a amenorreia. A crise de dor abdominal está relacionada ao infarto de pequenas veias mesentéricas e das vísceras abdominais. Pode ser acompanhada de irritação peritoneal, confundindo muitas vezes com apendicite, devendo ser sempre averiguadas, no diagnóstico diferencial, as causas infecciosas como a urinária e a colecistite. Podem ocorrer algumas intercorrências da doença e estas provocarem quadros de dor crônica, que é o caso da osteonecrose da articulação coxofemoral e das extensas úlceras de perna.

Segundo Lobo *et al.* (2007), são vários os fatores que influenciam no tratamento da dor na DF: medo da dependência psíquica; desconfiança quanto a intensidade da dor; abordagem multidisciplinar; orientação e informação; capacitação da equipe. Muitas vezes a ansiedade, depressão e distúrbio de sono são expressos através de queixas de dor. Uma abordagem psicossocial e

multiprofissional nestes casos poderá ser mais efetiva do que um medicamento, dado a influência da emoção no processo de dor, demandando atenção e tratamento próprio.

Na perspectiva de Tostes *et al.* (2009), o sucesso do tratamento da dor depende do conhecimento da fisiopatologia da crise dolorosa, da farmacologia dos analgésicos e da valorização do que o paciente está sentindo. A dor sempre foi considerada um alarme natural e sua avaliação é complexa, principalmente em crianças. Quatro mitos estão relacionados à dor nas crianças. O primeiro sugere que em decorrência da imaturidade neurológica, a criança não sente dor. Porém, estudos demonstram que tanto os centros corticais e subcorticais, quanto os sistemas associados à transmissão e percepção da dor, estão bem desenvolvidos ao final da gestação. Outro motivo que contribui para a desvalorização da dor em crianças é o pensamento de que a farmacocinética infantil seja diferente da do adulto e, portanto, elas seriam mais sensíveis aos efeitos colaterais. A falta de memória para a dor também contribuiria, pois assim que terminasse o desconforto causado pela dor, na criança, não haveria sequelas psicológicas. E finalmente, haveria o receio da dependência fácil aos analgésicos.

O enfrentamento da dor, pela criança, é descrito por Santos e Miyazaki (2006) como um fenômeno de grande intensidade, manifestando-se, em geral, nos músculos, ossos, tórax, abdome, mas podendo se originar em qualquer tecido. Este sofrimento pode ser minimizado ou ampliado por fatores psicológicos e as abordagens têm utilizado estratégias de controle da dor, como treinamento de relaxamento, exercícios respiratórios, distração cognitiva, visualização e redefinição de ações. Os pais são apontados como melhores treinadores na lida com a dor e as crianças devem ser envolvidas nas decisões de como sua dor será tratada.

## 2.4 ORIENTAÇÕES SOBRE O TRAÇO FALCIFORME

Os programas estaduais de triagem neonatal mostram que no estado da Bahia a incidência da DF é de 1: 650, enquanto a do traço falciforme é de 1:17, entre os nascidos vivos. No Rio de Janeiro 1:13 para o traço falciforme e para a doença é 1:1200 ;em Minas Gerais para a doença falciforme é 1:1400 e para o traço é de 1:30. Com base nesses dados calcula-se que nasçam, por ano, no país cerca de 3.000 crianças com Doença Falciforme e 180.000 portadores do traço falciforme.

No Estado do Paraná a prevalência da anemia falciforme, de acordo com amostras do "teste do pezinho", foi de 2,2:100 mil nascidos vivos no período de 2002 a 2004 (Watanabe *et al.*, 2008).

As pessoas diagnosticadas com traço falciforme devem ter direito a orientação e informação genética, conforme preconizado no documento oficial do Ministério da Saúde "Consenso Brasileiro sobre Atividades Esportivas e Militares e Herança Falciforme no Brasil" (BRASIL, 2015).

O traço falciforme – heterozigose para o gene da hemoglobina S – é uma condição comum e clinicamente benigna. O indivíduo herda de um dos pais o gene para hemoglobina A e do outro o gene para a hemoglobina S. Essas pessoas são assintomáticas, sem anemia e a expressão de vida é semelhante à da população geral.

A sobrevivência da hemácia é normal e não há hemólise, sendo maior a concentração de HbA do que a de HbS. Há relato na literatura sobre condições de risco, associados ao traço falciforme. Conforme Murao *et al.* (2007) alguns sinais clínicos ocorrem em condições que propiciam a falcização, como hipóxia, acidose e desidratação. Quanto ao infarto esplênico em pessoas com traço falciforme, está associado a grandes altitudes, em cabines de avião despressurizadas. Há relatos também de casos de complicações do trato urinário (hipostenúria, hematúria, infecção urinária) e morte súbita (por AVE, hipertemia e rabdomiólise, associada a necrose tubular aguda). Em relação à morte súbita, foram relatados alguns casos em recrutamento norte americano, após homens com o traço falciforme serem submetidos a exercícios extenuantes.

Diniz *et al.* (2005) lembram que os protocolos de triagem para os doadores de sangue incluem, além de exames para doenças infectocontagiosas, testes para algumas alterações genéticas que interferem na qualidade do sangue, como é o caso do traço falciforme. Desde 1976, recomenda-se a inclusão da testagem de hemoglobinas no protocolo para doação de sangue no Brasil. E em 1996, iniciou-se a elaboração do Programa Anemia Falciforme (PAF) com ações educativas e promoção de qualidade de vida para pessoas com anemia falciforme. O traço falciforme, segundo Diniz *et al.* (2005), é encontrado em todas as regiões brasileiras, e por isso, a anemia falciforme é considerada uma das doenças genéticas mais importantes no cenário epidemiológico brasileiro.

O objetivo dos programas de triagem neonatal é detectar doenças, no entanto é possível encontrar pessoas com o traço falciforme, que, segundo Murao *et al.* (2007), constituem uma parcela significativa da população. Esta é uma condição que gera ansiedade tanto nas famílias quanto nas equipes de profissionais responsáveis pelo atendimento. A identificação dos indivíduos heterozigotos para doença falciforme interessa a todos, pois possibilita encontrar casais que têm o risco de ter um filho doente. Neste aspecto é importante haver uma política nacional sobre a orientação aos familiares diante das principais dificuldades que podem encontrar, sendo muitos os fatores a serem considerados e as respostas são individualizadas.

O autor ressalta que homens e mulheres com o traço falciforme, embora saudáveis, são potenciais geradores de crianças com anemia falciforme. Por isso, há um esforço sanitário em identificar e orientar quanto ao risco genético, antes de iniciar projetos reprodutivos. O responsável pelo aconselhamento genético é um médico hematologista, que deve ter também uma formação pautada em princípios éticos e humanistas. Além destes princípios, o aconselhamento deve imperar na privacidade e confidencialidade. O primeiro objetivo deste aconselhamento é informar sobre o que representa o traço falciforme para a doação de sangue. O segundo objetivo é fornecer orientações sobre cuidados reprodutivos e a perspectiva de que outros membros da família devem ser também testados.

Cabe enfim, enfatizar sobre o caráter assintomático do traço falciforme, tendo em vista que muitos se confundem neste aspecto. Ramalho *et al.* (2003), relatam que a confusão entre traço e doença foi um dos problemas que surgiram nos programas norte-americanos, no final da década de 60, traduzidos em dissabores (na procura de emprego; seguro de vida e saúde por exemplo) entre as pessoas com o traço falciforme. Este acontecimento foi fruto de despreparo dos legisladores, dos orientadores genéticos e da imprensa. É importante esclarecer aos médicos, pacientes e comunidade em geral, que o traço falciforme não é uma doença, não é uma forma atenuada da anemia falciforme e nem uma forma incubada ou subclínica que poderá se transformar em doença em determinadas circunstâncias, mas sim uma manifestação de caráter benigno.

## 2.5 QUALIDADE DE VIDA

A expressão “qualidade de vida” (QV) foi utilizada pela primeira vez pelo

presidente dos Estados Unidos, Lyndon Johnson, em 1964, quando declarou “os objetivos não podem ser medidos através dos balanços dos bancos. Eles só podem ser medidos através da qualidade de vida que proporcionam às pessoas” (OMS, 1998).

A OMS define a QV “como a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores e preocupações”. O reconhecimento da QV deve ser multiprofissional, com a intenção de avaliar o efeito de determinados eventos e aquisições na vida das pessoas, incluindo saúde física, funções cognitivas, satisfação sexual, satisfação nas atividades do cotidiano, o bem estar emocional e a vida familiar e social.

Na discussão de Santos; Gomes Neto (2013) a presença de uma doença crônica está associada a pior QV de uma população. Nessa pesquisa, realizada em Salvador, na Sociedade Baiana de Portadores de Doença Falciforme (2010-2011), ficou evidenciado que 68,8% dos pacientes pesquisados, maiores de 18 anos, não exerciam nenhuma atividade laboral, demonstrando o impacto da doença na vida destas pessoas. Pereira *et al.*, (2008) em um estudo com 25 pessoas com doença falciforme, observaram que 72,2% apontaram a doença como principal causa de impedimento para o trabalho. Os autores ressaltaram que a relação entre saúde e condições de vida é reconhecida como o maior recurso para o desenvolvimento social, econômico e pessoal, sendo uma importante dimensão da QV.

O mundo do trabalho faz parte integrante do mundo humano e a não realização deste aspecto da vida promove o sentimento de baixa autoestima e inutilidade. Deve ser ressaltada a criação de estratégias que permitam mais acessibilidade ao mercado de trabalho, respeitando as limitações das pessoas com doença falciforme.

Em seu estudo realizado em Uberaba (MG,) sobre a expectativa de vida, Felix *et al.*(2010) ressaltaram que 57% dos pacientes eram jovens, com idade de 18 a 30 anos. Apesar de um aumento progressivo na longevidade das pessoas com DF, ainda apresentaram um registro de 40 a 50 anos de expectativa de vida. Segundo os autores, em um estudo realizado no Brasil, em 1996, foi demonstrado que 78,6% dos óbitos devidos à DF ocorreram até os 29 anos de idade e 37,5% em menores de nove anos. Estes dados demonstram a gravidade da doença e a baixa qualidade de vida destas pessoas.

Martins *et al.*, (2010) também ressaltaram que o predomínio de pacientes em

sua pesquisa com a faixa etária entre zero a 29 anos (82,5%) e uma minoria de maiores de 40 anos (8,7%) sugere que o paciente com DF no Brasil morre precocemente. Por outro lado, a maior prevalência de menores de 10 anos (31%), pode ser reflexo de diagnóstico neonatal e medidas preventivas, com resultados positivos em relação à morbimortalidade e aumento de expectativa de vida. Em estudo coorte jamaicano, a sobrevida mediana foi de 53 anos para os homens e 58,5 para mulheres com AF.

No estudo de Loureiro *et al.*, (2005) a população estudada foi constituída por 9.349 pacientes com diagnóstico de DF, internados em hospitais da Bahia, Rio de Janeiro e São Paulo, no período de 2000 a 2002, utilizando dados do SUS. O número da amostra foi expressivo. A mediana de idade variou de 11,0 a 12,0 anos e cerca de 70% das internações ocorreram antes dos 20 anos. O tipo de admissão mais frequente foi pela emergência (65,6% a 90,8%). Foi observada maior letalidade hospitalar entre adultos, mas a mediana de óbitos foi baixa (26,5 a 31,5 anos).

O 1º Congresso Mundial de Doença Falciforme ocorreu em Accra (Gana) e contou com a participação da OMS, instituições internacionais de financiamento, agências de desenvolvimento, indústria farmacêutica e comunidades mundiais de cuidados de saúde, para discutir os cuidados primários de pessoas com doença falciforme a partir da utilização de tecnologias simples e acessíveis, reforçando também o apoio aos cuidados de nível secundário e terciário. Desde este congresso, foi verificado que em quatro anos houve redução da mortalidade em crianças com doença falciforme. A estimativa de sobrevida de pessoas até 20 anos de idade é de mais de 90% em países de alta renda e apoio à DF. Mas na África Subsaariana a estimativa de mortalidade é de 50-90% (GROSSE *et al.*, 2011).

Em 1994, um estudo norte americano multicêntrico, denominado *Cooperative Study of Sickle Cell Disease (CSSCD)* indicou que a sobrevida mediana dos homens com DF era de 42 anos e das mulheres 48 anos (PLAT *et al.*, 1994).

O Programa Nacional para Doença Falciforme (PNADF, 2010) tem por objetivo diminuir a taxa de morbimortalidade das pessoas com DF que é caracterizada por anemia hemolítica crônica e por eventos agudos e potencialmente letais. Neste sentido, os estudos sobre a DF são importantes, pois é uma doença crônica, mas tratável, representa um alto grau de sofrimento para o paciente do ponto de vista médico, genético e psicossocial. Observa-se que de maneira geral a doença falciforme tem sido muito estudada no Brasil nos últimos 10 anos. Muito se

dá devido ao novo posicionamento do Estado e da sociedade brasileira diante da questão racial e social. No entanto, mesmo com a frequência da doença, os autores demonstram que não foram identificados estudos sobre QV de pacientes com doença falciforme no Brasil. Até mesmo em outros países são poucas as pesquisas sobre o tema QV.

Assim como em muitas doenças crônicas, os aspectos biopsicossociais afetam a adaptação emocional, social e cognitiva dos pacientes com doença falciforme, durante toda a sua vida (FELIX *et al.*, 2010). Existem vários problemas relacionados à doença crônica, como dificuldade de relacionamento familiar, na interação com colegas e no desenvolvimento de uma autoimagem positiva, gerando ansiedade, depressão, comportamento agressivo e medo, relacionados à fatalidade da doença, se repetindo diante das repetidas internações devido às crises de dor e infecções. Durante a fase adulta, os problemas socioeconômicos surgem, devido ao desemprego ou à dificuldade de se manter no emprego.

Esses são aspectos que interferem na QV de pessoas com DF, pois elas têm o domínio cognitivo intacto, vitalidade para aprender e realizar tarefas escolares entre outras, porém, na fase adulta a doença compromete a capacidade e habilidades para o trabalho.

Doença crônica é definida como enfermidade incurável que afeta o funcionamento da pessoa por mais de três vezes por ano; causa hospitalização que, somadas, têm duração maior que um mês por ano e requer frequente adaptação. E, por qualidade em saúde, entende-se a capacidade de oferecer um tratamento humano e personalizado, procurando superar as expectativas ao atendimento das necessidades explícitas e implícitas, (DAMIÃO; ÂNGELO, 2001).

Pereira *et al.*, (2008) em pesquisa a respeito dos conceitos que os pacientes com DF têm sobre QV, verificaram que embora o determinante geral tenham sido condições de saúde, aspectos objetivos relacionados às condições de vida, de satisfação das necessidades básicas, como alimentação, acesso à água potável, habitação, trabalho, educação, saúde e lazer também estiveram associados à QV. Assim as verdadeiras ações que a promovem, não são só as que evitam a doença, mas aquelas ações que tornam os pacientes “sujeitos protagonistas das suas ações e desenvolvem a sua capacidade de autonomia e o padrão de bem-estar”, (PEREIRA *et al.*, 2008, p. 414).

É um estudo de caso-controle realizado no serviço terciário de cuidados de



saúde na Índia, por Bhagat *et al.*, (2014) comparou-se a QV em relação à saúde (QVRS) entre pacientes com SCD e pacientes de outras doenças crônicas não transmissíveis. O resultado não foi significativamente pior entre os pacientes com DF e os autores concluíram que a restauração da QV global deve ser o esteio do tratamento de pacientes com DF.

Panepinto *et al.* (2014), com aplicação da escala de fadiga para pacientes com DF, obtiveram resultado significativamente pior e com grandes efeitos em relação ao grupo de crianças saudáveis.

Sehlo e Kamfar (2015) avaliaram a prevalência de depressão em uma amostra de crianças com DF e a associação entre gravidade da doença e a necessidade de apoio social, utilizando o *Diagnostic Interview Schedule (DISC IV)*. Concluíram que as intervenções focadas em apoio aos pais das crianças com DF podem ser importantes no tratamento para depressão.

Um estudo controle realizado por Kelly *et al.* (2014), com adolescentes com DF, revelou dados da entrevista psiquiátrica com resultados significativos nas comparações entre tensão e ansiedade; fadiga e inércia. Os estudos demonstram que crianças e adolescentes com DF têm maior risco de ter sintomas depressivos. Sendo assim, os aspectos emocionais, mentais e sociais são importantes marcos a serem levados em conta na QV dos pacientes com DF.

### 2.5.1 Avaliação quantitativa da QV pelo questionário SF-36

O questionário *SF-36 (Short Form Health Survey-36)* é um instrumento de avaliação de QV, validado internacionalmente, com origem na língua inglesa. É de fácil administração e compreensão, segundo Ciconelli (1999). É um questionário multidimensional formado por 36 itens englobando oito categorias ou componentes: capacidade funcional, aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental. Apresenta um escore de 0 a 100, no qual zero representa o pior estado geral de saúde e 100 o melhor. As categorias foram classificadas da seguinte forma: escore de zero a 24 é considerado ruim; 25 a 60, regular; 61 a 83, bom; 84 a 99, muito bom e 100, excelente (CAPORICI; NETO, 2011).

Existem outros questionários para avaliar a QV, mas o *SF-36* além de ser bem desenhado, é menos extenso e de fácil aplicabilidade. Difere do questionário que a

OMS desenvolveu para medir a QV como o *WHOQOL – 100 (World Health Organization Quality of Life Instrument)* que é dividido em categorias e 100 questões representadas pelos domínios: físico, psicológico, nível de independência, relações sociais, meio-ambiente e espiritualidade/crenças pessoais e é um instrumento de autoavaliação (CAMPOS, 2008).

São duas as fases para o cálculo do escore *SF-36*: fase 1, que é a ponderação de dados e a fase 2, que é o cálculo *Raw Scale*.

Na ponderação dos dados, para cada resposta há uma pontuação e no cálculo *Raw Scale* há a transformação dos valores das questões anteriores, que são 11, subdivididas em um total de 36, com notas para os oito domínios. Por exemplo, a questão três refere-se ao aspecto funcional; a questão quatro à limitação por aspectos físicos; as questões sete e oito à dor (os valores são somados); as questões um e 11 (valores somados), ao estado geral de saúde; a questão nove refere-se à vitalidade (somente os itens a, e, g, i são somados para este fim); as questões seis e 10 (valores somados), aos aspectos sociais; a questão cinco à limitação por aspectos emocionais e a questão nove, à saúde mental (somente os itens b, c, d, f, h são somados para este fim).

A questão número dois não faz parte do cálculo de nenhum domínio, sendo utilizada somente para se avaliar o quanto o indivíduo está melhor ou pior comparado a um ano atrás. Se algum item não for respondido, pode-se considerar a questão se esta tiver sido respondida em 50% dos seus itens.

#### 2.5.2 Avaliação qualitativa da QV pela abordagem fenomenológica

A QV pode ser avaliada do ponto de vista qualitativo utilizando-se a abordagem fenomenológica, onde pesquisador e pesquisados são partícipes do processo. Esta abordagem caracteriza-se pela flexibilidade, de maneira que pessoas envolvidas possam ser consideradas, tanto como criadores, quanto como produtos dos fenômenos em que vivem (MOREIRA, 2002).

Segundo Lüdke e André (1986), a observação tanto quanto as entrevistas, ocupam um lugar privilegiado nas novas abordagens de pesquisa educacional, tendo a introspecção e a reflexão pessoal um papel importante, permitindo o “observador como participante”.

Conforme Gil (2014) existe muitas abordagens fenomenológicas que são consideradas dinâmicas, pois se apresentam em constante desenvolvimento. Do ponto de vista filosófico, é possível definir as abordagens como: Fenomenologia Transcendental, identificada por Husserl e intérpretes, como Eugen Fink e Van Breda; Fenomenologia Existencial, associada principalmente com Heidegger, Sartre, Merleau-Ponty e Gabriel Marcel; e Fenomenologia Hermenêutica, associada a Heidegger, Gadamer e Ricoeur.

A Fenomenologia Descritiva concentra-se principalmente nas descrições de experiências dos participantes. A Fenomenologia Hermenêutica vale-se da análise de variados textos literários. Esta abordagem também apresenta variantes. Uma delas é a “Abordagem reflexiva do mundo vivido” (DALHLBERG *et al*, 2008<sup>13</sup>. In: Gil, 2014), que busca explicar o mundo vivido de uma forma a expandir nossa compreensão do ser humano e de sua experiência. Outra variante da Fenomenologia Hermenêutica é a Análise Fenomenológica Interpretativa (IPA) (SMITH; OSBORNE, 2003<sup>14</sup>. In: Gil, 2014), que tem enfoque “idiográfico e visa oferecer *insights* acerca da maneira como determinada pessoa, em dado contexto, atribui sentido a determinado fenômeno”. Outra variante desta abordagem é a “Análise crítica da narrativa”, que também focaliza o estudo individual, mas “ênfatisa a compreensão da história de vida tal como é apresentada” (LANGDRIDGE, 2007)<sup>15</sup>. In: Gil, 2014).

Segundo o Projeto Político Pedagógico do Serviço de Atendimento à Rede de Escolarização Hospitalar (SAREH, 2007), no cotidiano hospitalar, opta-se por um processo dinâmico de avaliação da aprendizagem que considera todo o desenvolvimento do aluno nas atividades curriculares, sua participação e interação, respostas expressas de forma verbal, escrita ou desenhos, a partir de observação e análise, levando-se em conta os avanços nas propostas apresentadas pelo docente, valorizando sempre os critérios qualitativos. O diagnóstico e as atividades desenvolvidas durante o período de internação ou em ambulatório, como também os pareceres descritivos, constituem o processo de avaliação.

---

<sup>13</sup> DAHLBERG *et al* DAHLBERG, Karin; DAHLBERG, Helena; NYSTROM, Maria. (Eds). *Reflective lifeworld research*. 2. ed. Lund: Studentlitteratur, 2008.

<sup>14</sup> SMITH, Jonathan A.; OSBORN, Mike. *Interpretative phenomenological analysis*. In SMITH, J. A. (Eds.) *Qualitative psychology: a practical guide to research methods*. London: Sage Publications, 2003.

<sup>15</sup> LANGDRIDGE, Darren. *Phenomenological psychology: theory, research and method*. Harlow, England: Pearson Prentice Hall, 2007.

## 2.6 EDUCAÇÃO E SAÚDE

Para entender os significados de saúde e doença, é preciso conhecer os processos históricos pelos quais a sociedade vem passando e se transformando, determinando os modos de viver, adoecer e morrer dos seres humanos, mesmo quando se fala da existência de diferentes influências como a genética, a imunológica e a parasitária (MACEDO *et al.*, 2012).

Para o homem primitivo, todas as explicações sobre os acontecimentos cotidianos ou os males que atingiam as pessoas tinham um fundamento mágico, religioso ou sobrenatural. As culturas africanas trouxeram para o Brasil os ensinamentos de seus ancestrais, somando-se à cultura indígena existente nessa terra, bem antes da colonização portuguesa. Destas fortes práticas culturais somadas ao conhecimento científico adquirido, é que vem se formando os conceitos de saúde e doença.

Desde 3000 a. C, os povos do Oriente Médio, Índia e China realizavam experiências e observações sobre o corpo humano. A doença era vista como consequência do desequilíbrio entre elementos do universo e humores do organismo humano. Buscou-se a causa do desequilíbrio no ambiente físico, nas influências dos astros, do clima, nos insetos e outros animais associados à doença. Para alcançar a cura, procurou-se restabelecer o equilíbrio entre a energia interna e os elementos naturais, através de terapias como *do-in*, acupuntura e outras (BARATA, 1985).

Já a civilização grega, originária das civilizações orientais, na figura de Hipócrates (460-377 a. C), médico e filósofo, identificou a saúde como fruto do equilíbrio dos elementos da natureza e do corpo, sendo a doença o desequilíbrio dos mesmos. Ele curava fraturas e luxações com manobras manuais e aparelhos; realizava drenagem, para extração de líquidos do tórax e abdome, e a sangria, que foi largamente utilizada até o século XIX (ANDRADE, *et al.*, 2001).

O mundo romano foi marcado pela dominação, ao contrário da liberdade grega. Este ambiente vem influenciar Galeano para a difusão da medicina ocidental, chamada medicina científica. Para Galeano, as causas da doença poderiam ser internas ou externas, como excessos alimentares, sexuais ou de exercícios físicos. O diagnóstico acontecia mediante cuidadoso exame do doente, o conhecimento de seu estado quando sadio, seu temperamento, ritmo de vida, alimentação, condições ambientais e o tempo (BARROS, 2002).

No período medieval, com o aumento da população, aumentaram também as epidemias, que ceifaram milhares de vidas. Aos poucos, o império se dissolveu e os escravos, espalhados em pequenas propriedades, passaram a ser uma nova classe social: os senhores feudais, os camponeses mais simples e os servos. Desenvolveram-se as relações de produção, a grande estrutura do monarquismo, com o suporte da igreja. E na medicina os princípios de Hipócrates foram conservados em sua teoria, mas na prática, os princípios religiosos prevaleceram, com a influência do cristianismo e o conceito do pecado.

Das grandes instituições, a igreja e o exército, nasce o “Hospital”. Para Foucault (1979), até o século XVIII, o hospital era uma instituição de assistência, mas também de exclusão. A função social do hospital não era a cura, mas garantir a saúde da população separando-a dos indivíduos considerados perigosos para a sociedade, os loucos, doentes e devassos (mães solteiras, órfãos, idosos, pobres, dentre outros).

Com o tempo o trabalho desenvolvido passou a ser reconhecido como local privilegiado de ensino e pesquisa, um campo fecundo de experiência e de intervenção terapêutica. No contexto pré-capitalista, se iniciou a ciência experimental, tendo a racionalidade preponderando sobre os fenômenos naturais. Na medicina, foram descobertos os sistemas de circulação sanguínea e pulmonar, retomados os experimentos e as observações anatômicas, resultando na formação das ciências biomédicas. Conheceram-se as partículas invisíveis, responsáveis pelas doenças. Os estudos médicos voltaram para o conhecimento sobre o funcionamento do corpo humano, as alterações sofridas durante a doença, desenvolvendo assim a prática clínica. O que estava em jogo era desenvolver os corpos em boas condições para a produção, como máquinas, já que o contexto histórico era o pré-capitalismo (BARATA, 1985).

Para o autor, a melhoria geral das condições de vida – o acesso a salários, as descobertas no campo médico, melhoria da infraestrutura urbana – tiveram impacto positivo sobre a saúde. Notaram-se mudanças no perfil epidemiológico a partir de então, deixando o indivíduo de adoecer e morrer por determinadas causas e passando a sofrer por outras. Nesta época, da revolução industrial, a expectativa de vida evoluiu de 30 para 75 anos. Houve aumento no processo migratório, mudanças também no padrão de envelhecimento da população, com a diminuição da mortalidade e fecundidade. Houve também a modificação da morbidade, saindo

da concentração de doenças infecciosas para outro quadro marcado por doenças crônicas, degenerativas típicas da velhice e do trabalho (problemas cardiovasculares, câncer, diabetes, transtornos mentais, agravos decorrentes de causas externas, como acidentes de trânsito e violência). No século XX, surgiram então, modelos de multicausalidade das doenças (BARATA, 1985).

O modelo exportador brasileiro coincidiu com o período conhecido como “sanitarista”. Teve como cenário, no final do século XIX e início do século XX, a proclamação da República, forma de organização jurídico política própria de estados capitalistas. Neste contexto – aumento desordenado das cidades portuárias, péssimas condições de higiene ambiental e falta de estrutura urbana geral – surgiram as epidemias (varíola, febre amarela e peste bubônica). Com o aumento das migrações e imigrações, surgiu o aumento das favelas nas grandes cidades e cresceram também os índices das doenças próprias da pobreza, como a tuberculose. A partir de então, organizou-se a “limpeza sanitária”. Como as epidemias tomaram grandes proporções na época, o então presidente do Brasil, Rodrigues Alves, nomeou em 1903, para diretor do Departamento Federal de Saúde Pública, Oswaldo Cruz, que foi responsável pela erradicação da epidemia de febre amarela, na cidade do Rio de Janeiro.

Com o desenvolvimento do país, cresceu também a necessidade de dar resposta aos problemas de caráter coletivo. Em 1953, com a Lei nº 1.920, desdobrou-se o Ministério da Educação e Saúde em dois outros: o de Saúde e o de Educação e Cultura.

O controle das doenças infecciosas tinha um cunho preventivo, porém os demais aspectos ficavam em segundo plano e a atenção individual, entregue aos grupos com interesses econômicos e cada usuário deveria contribuir para a previdência.

Em relação à doença falciforme, os estudos médicos brasileiros, publicados entre 1930 e 1940, de acordo com Cavalcanti (2007), relacionaram a anemia falciforme à ideias de sangue, doença e raça, com contornos específicos em função da miscigenação racial.

Em janeiro de 1950, a anemia falciforme se destacou em coletâneas de artigos relacionados ao campo da hematologia, na revista “O Hospital”, por João Maria de Mendonça, contribuindo para o desenvolvimento da hematologia brasileira (CAVALCANTI, 2007). Mas as primeiras pesquisas brasileiras sobre a frequência da

doença falciforme foram as investigações feitas por Álvaro Serra de Castro, em 1933, no Hospital São Francisco de Assis, no Rio de Janeiro, publicada onze anos depois, como tese para concurso de cátedra em Pediatria da Faculdade Nacional de Medicina, com o título “Eritrofalcemia”, (CAVALCANTI, 2007).

#### 2.6.1 A escola pública brasileira no contexto da educação inclusiva

A escola pública brasileira nas condições atuais, apesar de seu papel importante, não tem sido um definidor de transformação social, pois tem discursos muitas vezes idealistas, onde se pesquisa e discute uma educação ideal e que se quer, mas não a que de fato se tem (BARROSO, 2008). E é neste cenário que a maioria dos alunos das classes e leitos hospitalares ou em ambulatorios está, e este é o parâmetro de pesquisador e observador. O parâmetro é esta escola, pois é o que se tem de concreto, quando se afirma que a criança com DF não tem dificuldades de aprendizagem, afora pelos motivos de faltar demasiado às aulas pelo tratamento prolongado resultando em defasagem e distorção de idade/série.

A respeito da crise educacional pela qual o Brasil está passando (expansão da escola para todos, porém sem qualidade para todos) é preciso conhecer sobre os tempos (construção histórica), espaços (organização dos fazeres e lugares) e formas escolares (conjunto de traços escolares – modelos, costumes, como por exemplo, mesas e cadeiras enfileiradas, sinais para recreio, entrada e saída de alunos, formação de filas...), os quais têm dimensionado a formação dos sujeitos.

Quando a sociedade se tornou predominantemente urbana, a escola pública passou a ser esvaziada pela classe média e alta (que passou a procurar uma escola de tradição e nos moldes europeus). Então, a discussão sobre a formação dos sujeitos passou também pela discussão sobre a desarticulação da instituição escolar desde estes tempos. A forma escolar, seus tempos e espaços, conforme Souza (1998) foram idealizados para a função de educar os cidadãos a serem produtivos e subordinados à ciência e à política. Mas os antigos princípios educativos como os ideais republicanos, de educar para a cultura e para a socialização operária, estão atualmente difusos, pelo fato de a escola ter hoje um papel maior, com mais atribuições na distribuição social dos indivíduos. Desta forma a desarticulação escolar surge fortemente.

A invenção da forma escolar no século XXI relaciona-se com o desenvolvimento da forma política e está ligada às transformações da sociedade, com regras de disciplina e da arte retórica, as quais se constituíram em um dos exercícios que mais severamente reprimiram a espontaneidade. A conquista dos mundos urbanos e a nova forma escolar reencontrarão a resistência de uma parte das elites ligadas aos modos de formação tradicionais, como enfim, no próprio âmago da pedagogia do colégio. (VINCENT; LAHIRE; THIN, 2001).

Antes da expansão da escola para todos, para Dubet e Matucelli (1996), a exclusão maciça dos alunos dos meios populares e o fracasso escolar (proveniente de sua origem social, pela segregação social), não constituíam um problema. O sistema estava afastado ainda das demandas da economia. Os diplomas seriam mais um nível cultural do que uma capacidade profissional.

Hoje, a massificação e o alongamento contínuo da escolaridade desestabilizaram os modos de funcionamento da escola republicana. A seleção dos indivíduos surge então na própria escola, durante o percurso escolar e não mais somente na entrada ao sistema escolar.

A formação heterogênea de alunos e da sociedade deixa então os professores e os profissionais da educação em geral, sem saber como lidar com as diferenças, necessitando assim de conhecimento aprofundado a este respeito. Diante da dificuldade em realizar capacitações, na lógica neoliberal, diante de altos custos, entende-se ser mais fácil disseminar a ideia de diversidade cultural, já que esta é uma forma dissimulada de englobar necessidades especiais também.

As relações existentes na escola devem assumir o compromisso de entender e fazer entender que educação não é só escolarização, que existe uma dimensão política, econômica, social e cultural que a sustenta (ARROYO, 1987).

Apesar das crianças com DF terem em sua maioria um bom desempenho escolar, quando adultos têm grande dificuldade de se manter em seu trabalho, cita Jesus (2011). E a característica do mundo do trabalho atual configura fronteiras entre indústria e serviços rapidamente dissipadas, surgindo outras organizações que intensifiquem o processo de aprendizagem dos sujeitos. Para as pessoas em geral tem havido dificuldades de adaptação a este modelo organizacional.

Conforme Niskier (2001) estamos diante da existência da socialização do capitalismo intelectual, experiência que nem Marx conseguiu vislumbrar em sua célebre obra. As pessoas com alguma necessidade especial educacional



permanecem fora deste processo institucionalmente assegurado, pela escassez de pessoal e ferramentas adequadas que possam dar suporte às escolas e sociedade.

## 2.6.2 A vulnerabilidade de crianças e adolescentes

Um ser vulnerável rasga o ventre materno, num gesto inapto de nascimento. Suga o afetuoso e quente seio da mãe numa ânsia inconsciente de sobrevivência. Caminha trôpego, mas decididamente ao lado do sonho de conhecer o mundo, porque acredita que o conhecimento o torna menos vulnerável do que quando do princípio do todo (...) consciente da vulnerabilidade guardada, num saco elástico de cútis, que pode em qualquer instante romper-se, por ser, também ela marcada, com o selo da susceptibilidade natural de tudo o que é vivente (RODRIGUES, 2009).

Ao mencionar doenças, fala-se de fragilidade e vulnerabilidade. A vulnerabilidade opera quando o risco está presente. Um sujeito exposto às diversas situações de risco está propenso à vulnerabilidade. Quando isso ocorre com crianças e adolescentes os processos de desenvolvimento físico, psicológico e social também estão em risco (LIBÓRIO, 2004).

É pertinente ressaltar a vulnerabilidade das crianças e adolescentes, por estarem em desenvolvimento físico e psicológico, sendo sujeitos guardados pela família ou legalmente responsáveis do poder público, como garantia de seus direitos. Os modos de agir e pensar sobre a infância e adolescência estão relacionados ao que advém da cultura. Assim, nos faz pensar sobre as crianças e adolescentes como sujeitos situados pela corporeidade, pelas relações, pela história individual e coletiva, pelas criações e realizações culturais e não somente a períodos etários, mas como uma temporalidade em que eles ainda não se sabem únicos e diferentes, por isso, necessitam de múltiplos espaços criativos (SOUSA; MIGUEL; LIMA, 2011).

No senso demográfico de 2010, o Brasil apresentou 45 milhões de habitantes com idade que varia entre dez a 19 anos (IBGE, 2016). Faixa etária esta, própria do Ensino Fundamental II (6º ao 9º ano) e Médio. Essa população está exposta a riscos e relações de vulnerabilidade:

Vulnerabilidade pode ser compreendida como a chance de exposição das pessoas ao adoecimento e, também, como resultante de um conjunto de aspectos não apenas individuais, mas também coletivos e contextuais, que estão relacionados com a maior suscetibilidade ao adoecimento e, ao mesmo tempo com maior ou menor disponibilidade de recursos de proteção. Sendo assim, as diferentes situações de vulnerabilidade dos sujeitos individuais e coletivos podem ser particularizadas pelo

reconhecimento de três componentes interligados – o individual, o social e o programático ou institucional (AYRES *et al*, 2003, p.117).

Adolescência, fase em que ainda se é vulnerável, é uma etapa intermediária do desenvolvimento humano, entre a infância e a fase adulta. Este período é marcado por diversas transformações corporais, hormonais e até mesmo comportamentais e, por estar em desenvolvimento, considera-se um ser vulnerável. Não se pode definir com exatidão o início e o fim da adolescência (ela varia de pessoa para pessoa), porém, para a Organização Mundial de Saúde (OMS), na maioria dos indivíduos, ela ocorre entre os 10 e 20 anos de idade, (BRASIL, 2005). E segundo o Estatuto da Criança e do Adolescente (ECA), começa aos 12 e segue até os 18 anos (BRASIL, 1990). Muitas pessoas confundem adolescência com puberdade. A puberdade é a fase inicial da adolescência caracterizada pelas transformações físicas e biológicas no corpo dos meninos e meninas. É durante a puberdade, entre 10 e 13 anos para as meninas e 12 e 14 anos para os meninos, que ocorrem alterações na produção hormonal e condições para a reprodução humana, (BARROSO, 2013).

Vulnerabilidade pode ser reportada também à superação e resiliência. Podemos chamar de resiliência, “um processo de adaptação criativa e de transformação a despeito dos riscos e adversidades” (POLETTI; DOBBS, 2007).

A escola e o hospital estão constantemente envolvidos com questões de resiliência. A escola, independente do lugar que ela aconteça, é um ambiente favorável para esta disputa, pois ali acontecem tanto forças para uma boa formação de pessoas, quanto aquelas que apenas fazem manter uma determinada realidade, a continuidade de riscos para as crianças e adolescentes, portanto, para o crescimento de vulnerabilidades. Os condicionantes que definem as crianças e adolescentes como sendo mais vulnerável são os fatores histórico e cultural. As crianças, historicamente em muitos casos, foram abandonadas e hoje, os cuidados estão terceirizados, institucionalizados, por escolas, creches, abrigos, empresas.

Aos adolescentes é ensinado desejar a justiça, no entanto, aos adultos, é mais comum a falsidade e as crianças e adolescentes têm um senso de justiça aguçado, conforme Maturama diz:

A tragédia dos adolescentes é que começam a viver um mundo que nega os valores que lhe foram ensinados (...) o amor não é um sentimento, é um

domínio de ações nas quais o outro é constituído como um legítimo outro na convivência. A justiça não é um valor transcendente ou um sentimento de legitimidade (MATURANA, 1998, p. 33)

O adolescente “esforça-se para obter independência do adulto enquanto agarra-se à segurança da criança”. Parafraseando Charles Dickens, “adolescência é o melhor dos tempos e o pior dos tempos” (BY KINNEY; WERE, 1996, p. 1255-1264). Os problemas que os adolescentes precisam confrontar, segundo o autor, são os relacionados à identidade pessoal e sexual, o senso de autovalorização e o seu papel na sociedade.

Pacientes com DF podem experimentar sentimento de perda de controle, por terem dificuldade de planejar sua vida, pela natureza imprevisível da doença, contribuindo para a baixa autoestima e depressão. No caso destes adolescentes, além de confrontar com as mudanças naturais, necessitam se adaptar às dificuldades relacionadas à doença crônica. Devem aceitar responsabilidades para o manejo da doença e os médicos que se ocupam de adolescentes devem ser sensíveis e dispostos a auxiliá-los neste difícil período de transição, período marcado por alterações nos hábitos corporais e que são temporariamente retardadas para os pacientes com DF. Para By Kinney *et al* (1996), no caso de meninas afrodescendentes, usualmente a menarca ocorre entre onze e doze anos de idade, enquanto meninas com DF não atingem a menarca até seus quinze a dezessete anos de idade. Assim como também os meninos, apresentam retardo na maturação sexual. Segundo o autor, as razões para este atraso não são claras, mas podem estar relacionadas à massa corporal pré-pubertária e aumento dos gastos de energia relacionados com a anemia crônica. Assim, os pacientes se veem diferentes. Além disso, se sentem inseguros em participar de jogos, mas os médicos devem encorajar sua participação em tantas atividades quanto possíveis, lembrando sempre de que devem ingerir líquidos para evitar a desidratação e repousarem quando estiverem cansados. Podem ainda participar servindo o time como técnicos juízes ou relatores do esporte.

Segundo By Kinney *et al* (1996) o paciente com DF pode se defrontar, já na adolescência, com sua própria mortalidade através da imprensa, comentários de familiares ou a morte de outro paciente com DF. Muitas vezes não gostam de comentar o assunto, que deve ser abordado pela equipe profissional.

### 2.6.3 A aprendizagem no contexto da escolarização hospitalar e ambulatorial

Ninguém escapa da educação. Em casa, na rua, na igreja ou na escola, de um modo ou de muitos, todos nós envolvemos pedaços da vida com ela: para aprender, para ensinar, para aprender e ensinar. Para saber, para fazer, para ser ou para conviver, todos os dias misturamos a vida com a educação. Com uma ou com várias (BRANDÃO, 1981, p.7).

Felix *et al* (2010), referem que crianças com DF não tem seu aspecto cognitivo afetado pela doença, a não ser que tenham acidente vascular encefálico ou pelo fato de não frequentarem as aulas devido às intercorrências clínicas. Assim, dificuldades de aprendizagem poderão surgir e o Estado (no amparo legal sobre sua escolarização, mesmo em momentos de hospitalização; na atenção à saúde); a Família (mediante afeto e responsabilidade) e a Escola (com receptividade, compreensão e um olhar diferenciado) têm papel fundamental na educação, para que a criança com DF possa descobrir suas possibilidades e limites, como qualquer criança.

Outros autores como Panepinto *et al* (2014) defendem que a doença falciforme contribui no aumento de fadiga e no comprometimento cognitivo global.

A escolarização hospitalar vem ao encontro das necessidades educacionais das crianças e adolescentes em tratamento de saúde. Como em qualquer modalidade de ensino, não se deve priorizar apenas um tipo de conhecimento, pois estará assim corroborando o ensino de apenas parte do mundo humano. O saber erudito e a cultura popular devem estar presentes. O conhecimento escolar tem um peso importante na vida, mas este deve ser significativo na forma de ensinar. E é assim o ensino para crianças e adolescentes em ambiente hospitalar ou ambulatorial: dá-se ênfase ao que se sabe, ao que se precisa saber e ao como aprender.

Matos e Mugiatti (2001) argumentaram que o educador em ambiente hospitalar busca o autoconhecimento e o compromisso com a transformação social, numa proposta integrada e multidisciplinar, superando práticas fragmentadas para assumir uma postura mais reflexiva no ensino aos escolares em tratamento de saúde.

Então, pode-se entender por pedagogia hospitalar:

(...) aquele ramo da pedagogia, cujo objeto de estudo, investigação e

dedicação, é a situação do estudante hospitalizado, a fim de que continue progredindo na aprendizagem cultural, formativa e muito especialmente, quanto ao modo de enfrentar a sua enfermidade, com vistas ao autocuidado e à prevenção de outras possíveis alterações na sua saúde. (SIMANCAS; LORENTE, 1990, p. 126).

O trabalho pedagógico no hospital tem como referência o pensamento freireano, que é a partir de temas geradores, iniciando pela investigação do universo do aluno, de palavras geradoras e instigadoras do pensamento, acompanhadas por uma problematização (SILVA *et al.* In: AROSA *et al.*, 2008, p. 33).

Baseia-se em uma noção sistêmica que se caracteriza como unidade complexa e multidimensional e constata que toda visão unidimensional é pobre, porque se isola de outras dimensões (econômica, social, biológica, psicológica, cultural), por não reconhecer também que somos seres simultaneamente físicos, biológicos, culturais, sociais e psíquicos, ou seja, seres complexos (ESTRADA, 2009).

Ross (2004) pressupõe entender a aprendizagem como construção de conhecimento, tanto como produto quanto como processo. Assim, não importa apenas a quantidade de conteúdo, mas a capacidade de pensar, interagir, aquilo que é capaz de fazer, interpretar, compreender. A qualidade do conhecimento liga-se à possibilidade de continuar aprendendo. Quando o aluno aprende, não se deve levar em conta apenas o conteúdo do conhecimento, mas também como se organiza e atua para aprender.

A criança e o adolescente com DF não são consideradas pessoas com deficiência ou dificuldades de aprendizagem, mas sim, pessoas que têm obstáculos para aprendizagem, devido à complexidade do tratamento. Pode-se considerar, porém, que têm necessidades educacionais especiais, podendo ser pensada uma organização pedagógica que possibilite o sucesso escolar, pelo cuidado e respeito ao seu tempo para aprender e construir seu conhecimento, tendo em vista suas ausências às aulas. Na perspectiva de Vygotsky (1988), construir conhecimento implica numa ação partilhada, já que é através do outro que as relações entre sujeito e objeto de conhecimento são estabelecidas.

As necessidades especiais são amplas e diversificadas e a atual Política Nacional de Educação Especial, define como aluno com necessidades especiais “aquele que por apresentar necessidades próprias e diferentes dos demais alunos no domínio das aprendizagens curriculares correspondentes à sua idade, requer

recursos pedagógicos e metodologias educacionais específicas”. A expressão necessidades educacionais especiais pode ser utilizada para referir-se a crianças e jovens cujas necessidades decorrem de sua elevada capacidade ou de suas dificuldades para aprender. Está associada, portanto, a dificuldades de aprendizagem, não necessariamente vinculadas à deficiência (BRASIL, 1999).

No entanto, Arosa; Schike (2008) afirmaram que no Brasil, o atendimento pedagógico-educacional que ocorre em ambiente de internação hospitalar ou ambulatorial é compreendido como modalidade de ação da Educação Especial, por atenderem crianças com necessidades educativas especiais, devido a limitações específicas de saúde.

A repercussão e impactos esperados na educação hospitalar estão no maior legado da experiência, tanto do aluno quanto do professor; na possibilidade de diversificação de modos de avaliar, de desenvolver o hábito de ver e ouvir de forma diferente.

A aprendizagem, no contexto da educação em ambiente hospitalar, exige fundamentação teórica a respeito da adaptabilidade e modificabilidade humana, tendo em vista que professores e pedagogos que atuam nesta área estão constantemente em contato com uma diversidade de dificuldades ou obstáculos para a aprendizagem. Visca (1991) refere-se aos obstáculos de aprendizagem em níveis: epistemológico, que está ligado a uma situação de caráter cultural; epistemofílico, relacionado ao aspecto afetivo, em que a criança cria condutas de defesa; epistêmico, de caráter cognitivo, de estruturas lógicas do pensamento e o funcional, de caráter fisiológico, biológico, que criam disparidades do domínio cognitivo e psicomotor. Esta é uma visão da epistemologia convergente, que tem como característica ver o conhecimento como um todo integrado, que analisa dificuldades de aprendizagem como resultado de muitas causas, integrando as três linhas da psicologia: a psicanalítica, a social e a cognitiva. Para Visca (1991) esta visão se inicia quando cientistas abandonam sua linha de pensamento como a única possibilidade de compreender o mundo e penetram no conhecimento de outras linhas, percebendo a relatividade das descrições e explicações de distintas correntes do pensamento.

Ainda segundo Visca (1991) nascemos seres biológicos, portadores de uma história da espécie (filogênese) e história do indivíduo (ontogênese). O que começou a ser aprendido poderá ser ressignificado, reelaborado. O primeiro tipo de

aprendizagem, é chamado proto-aprendizagem, que é vinculado à mãe. Há a deuterio-aprendizagem, circunstanciada em família e em comunidade, quando se aprendem os valores do mundo. E a aprendizagem, assistemática, aprendida na comunidade, clubes, vizinhança, igreja, enriquecendo conceitos, linguagens e habilidades. Por fim, ocorre a aprendizagem institucional ou sistemática, em que há a assimilação e construção de conceitos historicamente acumulados.

Quando se fracassa muito em uma determinada atividade, a tendência é abandoná-la e assim não se entra em contato com a ação e não se desenvolvem as habilidades apropriadas, a ansiedade aumenta então a um nível maior, inibindo a aprendizagem. Com projetos de trabalho como os de escolarização em ambiente hospitalar, é possível romper este ciclo de inibição e iniciar outro, o de progresso. Pode acontecer o desejo da criança hospitalizada ou em tratamento de saúde querer repetir a experiência e a sensação de sucesso, iniciada pela intermediação dos professores.

Sobre a adaptabilidade e modificabilidade, os referenciais nos remetem evidências de que aprender a pensar ou aprender a ser inteligente é possível, mesmo nas adversidades.

Felizmente o psiquismo parece muito mais plástico do que se pensava anteriormente e são muitos os exemplos que a Psicologia Evolutiva tem acumulado de crianças que, tendo crescido em condições difíceis, conseguem posteriormente, se as condições tornam-se propícias, superar a história prévia de adversidade. Esta afirmação parece válida para os aspectos intelectual, emocional e social (COLL, 1995, p. 20).

La Taille (1992) defendeu a posição de Piaget quando este valorizou o conhecimento como construção baseada nas experiências vividas, passando por estágios universais, gerais e invariáveis de desenvolvimento humano, com capacidades necessárias de um estágio para outro. E escreveu sobre Vygotsky, que percebeu o adulto como aquele que cria a intenção comunicativa, e da função social da fala. Os dois pesquisadores encontram relação entre pensamento e linguagem, e se completam.

Segundo Vygotsky (1989) para a criança, a palavra é parte integrante do objeto e ainda que houvesse um parâmetro inato do ser humano, a linguagem não se desenvolveria sem a interação social e afetiva agindo sobre a estrutura cognitiva, essencial para o desenvolvimento da potencialidade criativa da criança.

#### 2.6.4 A afetividade no processo de aprendizagem

Nas rodas de conversa, é possível trabalhar com a história dos sujeitos. E nesta história, iniciam os processos de pensamento que determinam sua aprendizagem. Para Fernández (1995) aprender pressupõe-se um sujeito que se historia. Historiar-se é semelhante ao aprender. Os pais contam a história do filho e para ele há a necessidade do relato próprio também, recordando o que os adultos lhes oferecem, fazendo uma releitura de sua história. O ensino e aprendizagem no contexto hospitalar e ambulatorial tornam-se terapêuticos na medida em que é dada ao aluno a chance de poder falar sobre si. Neste sentido, a roda de conversa possibilita a análise e reflexão do passado e presente. Neste movimento de passado e presente, iniciam-se ciclos de aprendizagem, que são contagiados e instigados também, e muito, pela emoção.

Wallon (1941) admite o organismo como primeira condição do pensamento; afinal, toda função psíquica supõe um equipamento orgânico.

Almeida (2004) enfatiza que a afetividade é um tema central na obra de Wallon, que a considera como domínio funcional, imprescindível no processo de desenvolvimento da criança. Deve-se ver a emoção como um aspecto tão importante quanto a inteligência, considerada uma ligação da vida orgânica à psíquica. Para Wallon, segundo Almeida (2004) o riso da criança surge como exemplo de quanto o social interage sobre o desenvolvimento. Para ele, o riso é uma reação emocional primitiva. O riso e o choro são reações posturais desencadeadas pela sensibilidade orgânica. No início da vida, as emoções têm a missão de garantir a sobrevivência da espécie, já que assumem a função de instrumentos que possibilitem a satisfação das necessidades básicas do indivíduo ao meio social. Dada a base biológica, o meio social é o inspirador das emoções do homem. A emoção necessita de expectadores. Ela representa um papel fundamental na evolução do homem porque tem como característica a contagiosidade. Este contágio não apenas aproxima as pessoas, mas a integra ao grupo, despertando o espírito de cooperação. E o corpo é o instrumento das emoções, veículo das emoções no meio social e o professor da escolarização hospitalar confronta-se com esta realidade constantemente, lida com os aspectos da natureza humana antagônicos e complementares: o afetivo e o intelectual.

No contexto hospitalar, podemos citar Ceccin e Fonseca (1999) sobre as



condições físicas e emocionais da criança, que se modificam significativamente ao serem percebidas por outras pessoas.

Uma energia interna parece mobilizada pela criança em prol de sua recuperação e enfrentamento da doença quando ela recebe um atendimento pedagógico-educacional que se assemelha à escola e que mobiliza suas aprendizagens e aquisições cognitivas. Pode-se considerar desse modo, que o programa de escolarização hospitalar ajuda a potencializar os esforços pediátricos pela cura e redução do tempo de permanência de uma criança no hospital. (CECCIN; FONSECA, p.117)

A escola, ou a sala de aula dentro do hospital se materializa por um período de tempo. Quando um fragmento da escola sai do seu território e ocupa outro, mesmo que seja por meio dos seus sujeitos e símbolos, e não por sua forma física, ela perde parte de seu caráter (que a diferencia dos demais espaços) e assume outro. Nesse novo espaço, segundo Lima (2012) ocorrem ações pedagógicas, afetivo e de identidade parecidas com a da escola formal.

Conforme estudos de Lima (2012) a partir de experiências vividas, individuais e coletivas, surge o lugar, estruturado a partir de contatos, símbolos e signos. Para a escolarização, o hospital se inicia como espaço-território amplo e complexo, para transformar em lugar, a partir das interações e ações pedagógicas, chegando à população como um ato de modernização da educação e saúde.

Para Libâneo (1994) a condição para que a escola sirva aos interesses populares, é garantir a todos um bom ensino, isto é, a apropriação dos conteúdos escolares básicos, que tenham ressonância na vida dos alunos.

### 3 MATERIAL E MÉTODOS

#### 3.1 TIPO DE ESTUDO

Estudo quantitativo, quase experimental, do tipo antes e depois, para avaliação da qualidade de vida. A intervenção realizada entre os dois momentos foi do tipo qualitativo, fundamentado na fenomenologia, com a abordagem em hermenêutica, que enfatiza o papel do pesquisador.

Inicialmente realizou-se pré-avaliação (aplicação do questionário *SF-36*), seguida de intervenção (explicações; distribuição de manual sobre a DF, que serviu de apoio para a roda de conversa). Posteriormente, reaplicou-se o questionário *SF-36*, com intervalo de aplicação de seis meses a um ano. Concomitante aos recursos de ensino realizou-se avaliação da aprendizagem do tipo diagnóstica, formativa, contínua e qualitativa sobre a DF, onde se avaliava ao mesmo tempo em que se ensinava.

#### 3.2 LOCAL E PERÍODO DE ESTUDO

As aplicações do questionário *SF-36* e as intervenções (aulas, rodas de conversa e atividades com o manual sobre DF) ocorreram na sala de escolarização e na sala de espera do ambulatório de Hematologia Pediátrica do HC/UFPR, no período de 2012 a 2014. A aplicação do questionário *SF-36* pré-intervenção iniciou-se em 07/11/2012. A aplicação pós-intervenção, em 11/09/2013.

#### 3.3 POPULAÇÃO FONTE

Pacientes de diversas regiões do Paraná e Santa Catarina, sendo as regiões do Paraná classificadas conforme IPARDES (2014) em: Noroeste Paranaense; Centro Ocidental Paranaense; Norte Central Paranaense; Norte Pioneiro Paranaense; Centro Oriental Paranaense; Oeste Paranaense; Sudoeste Paranaense; Centro Sul Paranaense; Sudeste Paranaense e Metropolitana de Curitiba.

### 3.4 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Os critérios para inclusão foram: assinatura dos Termos de Consentimento e Assentimento Livre Esclarecido quando pertinente; pacientes com diagnóstico de anemia e/ou doença falciforme; idade de três a 15 anos.

### 3.5 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Os critérios para exclusão foram: pacientes que não compareceram a todas as sessões e pacientes com traço falciforme.

### 3.6 POPULAÇÃO DE ESTUDO

Crianças e adolescentes com anemia falciforme e/ou doença falciforme, pacientes do ambulatório de Hematologia Pediátrica do HC/UFPR.

### 3.7 AMOSTRA E TÉCNICA DE AMOSTRAGEM

A amostra foi não probabilística, por conveniência. A triagem dos pacientes foi realizada conforme a chegada ao ambulatório, onde aconteceu o atendimento às crianças e adolescentes com DF toda quarta-feira, com intervalo entre consultas de 30 dias a três meses.

Inicialmente foram atendidas 68 crianças e adolescentes. No decorrer da pesquisa, foram excluídos 28, devido às faltas às sessões e duas por não assinatura ou não devolução dos consentimentos e assentimentos livre esclarecidos. Em referência à idade, inicialmente, foram incluídos pacientes de zero a 15 anos. Ao se aplicar o questionário *SF-36*, este critério foi modificado, devido ao fato de que as respostas referentes aos bebês ficavam em mais de 50% incompletas; por isso, foram excluídos três pacientes. Passou-se a considerar a idade de 3 a 15 anos e a pesquisa foi encerrada com 35 pacientes.

### 3.8 VARIÁVEIS DE ESTUDO

A variável de estudo foi a qualidade de vida, que foi avaliada utilizando o Questionário *SF-36*. A pesquisa foi caracterizada em três períodos: antes da intervenção, intervenção e pós-intervenção. A intervenção teve como base a

construção e aplicação do manual sobre a DF.

### 3.9 PROCEDIMENTOS

As bases para revisão de literatura foram: Sistema MEDLINE, BIREME, LILACS, SCIELO, PUBMED, com descritores: doença falciforme, qualidade de vida, dor em DF, questionário *SF-36*, avaliação cognitiva.

Os atendimentos aconteceram de forma coletiva e/ou individual, dada a especificidade da dinâmica do ambulatório, em que os pacientes são chamados para consultas, exames e para a hora do lanche.

Os recursos utilizados para o desenvolvimento das atividades foram: aplicação de questionário sobre qualidade de vida; elaboração de manual sobre DF abordando aspectos históricos e clínicos da doença, a atenção, o cuidado e o autocuidado; rodas de conversa com familiares e pacientes com DF; aulas expositivas com utilização de *slides* e oficinas de aprendizagem.

Durante o processo de ensino e pesquisa foram observados nos pacientes com DF: o interesse em aprender, a compreensão dos textos, a capacidade de generalizar o conhecimento adquirido. E, no decorrer do atendimento pedagógico aos pacientes, aulas e rodas de conversa sobre os conteúdos do manual, foram realizadas anotações sobre as observações e as atividades escritas das crianças, registradas em espaços próprios.

A proposta das atividades de ensino para crianças abrangeu aspectos relacionados a: noção espacial, esquema corporal, tipos de brincadeiras e lazer, convivência familiar e com amigos, moradia, alimentação, vestuário, saúde e prevenção de doenças (temas presentes no Estatuto da Criança e do Adolescente); conhecimento sobre a DF. Estes conteúdos correspondem aos domínios a serem avaliados em sua qualidade de vida. A quantidade de exercícios foi adequada para que não faltassem atividades ou que não houvesse ociosidade nos encontros. Não havia necessariamente obrigatoriedade de responder a todos, tendo em vista a realidade da dinâmica de ambulatório.

O material didático foi desenvolvido em dois tipos de manual: manual I (atenção pedagógica aos pais e/ou responsáveis); manual II (atenção pedagógica às crianças).

Ao ficar pronto o protótipo do manual, este foi entregue para avaliação

preliminar a respeito da organização e compreensão sobre os conteúdos, apresentado a pessoas de diferentes setores tais como professores da educação básica pública, pedagogos, estagiários do Curso de Pedagogia da UFPR, funcionários do HC, preferencialmente não envolvidos com o contexto da doença falciforme.

### 3.10 TABULAÇÃO E GERENCIAMENTO DE DADOS

Os resultados da aplicação do questionário sobre qualidade de vida *SF-36* foram tabulados em planilha *Excel* e o tratamento e gerenciamento de dados foram realizados pelo programa *Statistic*.

### 3.11 ANÁLISE ESTATÍSTICA

A análise estatística foi realizada pelo cálculo do tamanho mínimo da amostra. Para os domínios “Capacidade Funcional, Limitação por Aspectos Físicos, Dor, Estado Geral da Saúde, Vitalidade, Aspectos Emocionais e Saúde Mental” do *SF-36*, com resultados em Mediana (para resultados com amplitude maiores entre si), foi utilizado o “Teste de Wilcoxon”, que é um teste não paramétrico (com distribuição assimétrica), entre duas amostras pareadas. O objetivo deste é comparar as performances de cada sujeito (ou pares de sujeitos) no sentido de verificar se existem diferenças significativas entre os seus resultados nas duas situações.

Para o domínio “Aspectos Sociais” do *SF-36*, utilizou-se o “Teste *t* de Student dependente” para aqueles resultados em Média. Trata-se de uma situação em que queremos comparar as Médias de duas distribuições normais, supondo que se trata da mesma população, mas em dois momentos diferentes: neste caso, antes e após a intervenção.

O teste *Chi Square*, simbolizado por  $\chi^2$ , é um teste de hipóteses que se destina a encontrar um valor da dispersão para duas variáveis nominais e qualitativas. No caso desta pesquisa, as variáveis foram “melhorou, não melhorou” após as intervenções. O princípio básico deste método é comparar proporções. Este teste é utilizado para verificar a frequência de um determinado acontecimento observado em uma amostra e comparar a distribuição de diversos acontecimentos em diferentes amostras, a fim de avaliar se as proporções observadas destes eventos mostram ou não diferenças significativas.

### 3.12 ÉTICA EM PESQUISA

Esta pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do HC-UFPR, com parecer em 09 de outubro de 2012, nº 122727; CAAE: 05697112.2.0000.0096.

### 3.13 MONITORAÇÃO DA PESQUISA

A cópia dos documentos “Concordância dos Serviços Envolvidos, Termo de Confidencialidade, Declaração de Tornar Público os Resultados, Declaração de uso específico do material Coletado, Termo de Compromisso para Utilização de Dados de arquivos”, devidamente assinados, constam como apêndice ao final deste trabalho.

#### 3.13.1 Critérios para encerrar ou suspender a pesquisa

A pesquisa seria interrompida caso houvesse algum dano moral, emocional e discriminatório, tendo em vista que os recursos didáticos envolveram atividades em grupo.

#### 3.13.2 Medidas de proteção ou minimização de quaisquer riscos

Embora os riscos que envolveram os pacientes, familiares ou cuidadores fossem mínimos, a equipe do serviço de hematologia pediátrica disponibilizou atendimento psicológico de assistência social e médico para sanar os problemas que eventualmente surgissem. Além disso, todos os participantes foram informados antes da pesquisa, pelos Termos de Consentimento e Assentimento Livre e Esclarecido.

#### 3.13.3 Previsão de ressarcimento de gastos aos sujeitos.

Consta no Termos de Consentimento e Assentimento Livre Esclarecido e nas declarações dos setores sobre os possíveis benefícios aos participantes, que poderão fornecer dados importantes que favoreçam a melhoria no atendimento do paciente e do conhecimento sobre a doença falciforme e os respectivos cuidados. Ficou esclarecido que é uma participação voluntária, não havendo qualquer tipo de

compensação, nem custos aos professores, profissionais de saúde, pais e/ou responsáveis, relacionados à pesquisa.

### 3.14 FOMENTO PARA PESQUISA, PROFISSIONAIS E SERVIÇOS ENVOLVIDOS

Os recursos financeiros para a impressão de 1000 manuais sobre DF (500 para adultos e adolescentes, 500 para crianças) foram autorizados pela direção do HC-UFPR junto à Associação de Amigos do HC, no valor de R\$ 2600,00 (dois mil e seiscentos reais).

As atividades pedagógicas e aplicação dos conteúdos foram realizadas pela pesquisadora que tem formação em Pedagogia com especializações em “Psicopedagogia”, “Organização do Trabalho Pedagógico” e “Gestão do Cuidado – Escola que Protege”. Na aplicação dos questionários, teve como assistente uma estagiária do Curso de Pedagogia da UFPR no ano de 2013 e duas no ano de 2014, voluntárias, que receberam treinamento para esta finalidade.

A elaboração do manual contou com a colaboração de dois profissionais de artes visuais para ilustração de capa e conteúdo e com apoio da “Viva Editora” e da “Maxi Gráfica” para o projeto de diagramação e impressão de 1000 manuais.

O texto base do manual sobre DF foi redigido de acordo com as normas técnicas preconizadas pelo Ministério da Saúde, para pacientes com DF, sob orientação e coorientação técnicas de professores dos Setores de Saúde e Educação da UFPR. Teve como consultora uma nutricionista e uma psicóloga do Serviço de Hematologia Pediátrica do HC orientando quanto aos aspectos nutricionais e psicológicos de crianças e adolescentes com DF.

## 4 RESULTADOS

Os resultados serão apresentados quanto aos dados epidemiológicos; aplicações do questionário SF-36; manual sobre a DF; desenvolvimento de atividades pedagógicas.

### 4.1 DADOS EPIDEMIOLÓGICOS

No período de 2012 a 2014 foram avaliados 35 pacientes com DF, sendo dez (28,57%) meninos e 25 (71,43%) meninas.

A anemia falciforme (SS) e a hemoglobinopatia SC foram os diagnósticos mais prevalentes, sendo 19 SS (54,29%), nove SC (25,71%) e sete S $\beta$  (20%).

A tabela 1 ilustra a distribuição dos pacientes quanto à escolaridade.

TABELA 1 - DISTRIBUIÇÃO DA AMOSTRA DE ACORDO COM A ESCOLARIDADE

GRAU DE INSTRUÇÃO	n	(%)
Ensino Infantil	7	20
Ensino Fundamental I	14	40
Ensino Fundamental II	14	40
TOTAL	35	100%

FONTE: O autor (2015)

Em relação às regiões do Paraná classificadas conforme IPARDES (2014), a procedência dos pacientes ficou distribuída conforme ilustra o gráfico 1: Noroeste Paranaense 1 (3%); Centro Ocidental Paranaense 3 (9%); Norte Central Paranaense 4 (11%); Norte Pioneiro Paranaense 4 (11%); Centro Oriental Paranaense 1 (3%); Oeste Paranaense 1 (3%); Sudoeste Paranaense 3 (9%); Centro Sul Paranaense 2 (6%); Metropolitana de Curitiba 14 (40%). Destes 14 pacientes, 9 residiam em Curitiba e 5 nas cidades adjacentes. Dois pacientes eram procedentes de Santa Catarina (6%).



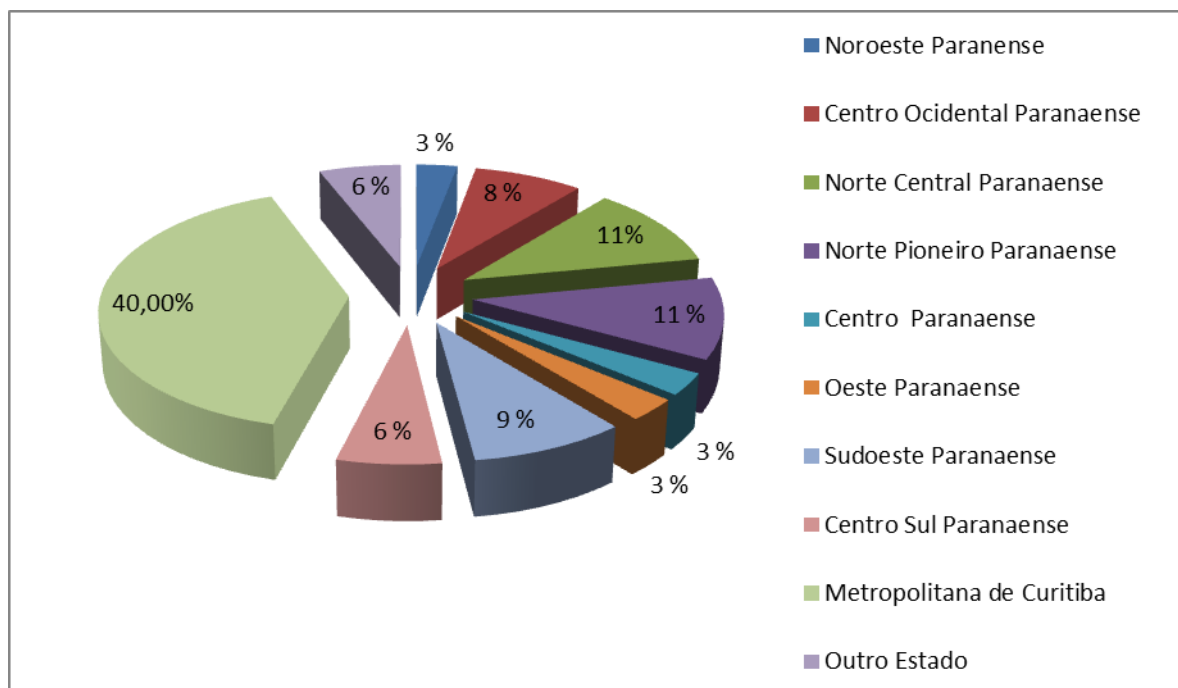


GRÁFICO 1 – DISTRIBUIÇÃO DOS PACIENTES QUANTO À PROCEDÊNCIA

FONTE: O autor (2015)

O Gráfico 2 ilustra a quantidade de pacientes e respectivas idades correspondentes ao segmento escolar em que está matriculado (Ensino Infantil, Ensino Fundamental I e Ensino Fundamental II). Apenas um paciente encontrava-se no Ensino Infantil estando com nove anos de idade.

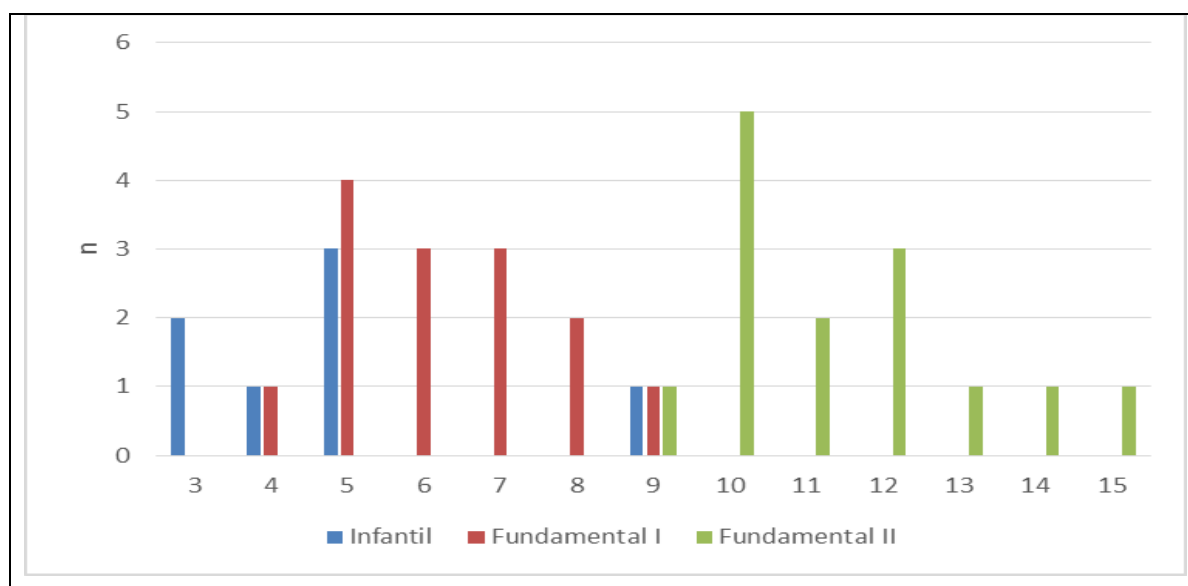


GRÁFICO 2 – NÚMERO DE PACIENTES E ESCOLARIDADE

FONTE: O autor (2015)

O Gráfico 3 ilustra a relação idade e escolaridade. No ensino Infantil, a mediana de idade foi de três anos, variando de três a nove anos; no Ensino Fundamental I, a mediana foi de seis anos, variando de quatro a nove anos; no Ensino Fundamental II, a mediana foi de 11 anos, variando de nove a 15 anos.

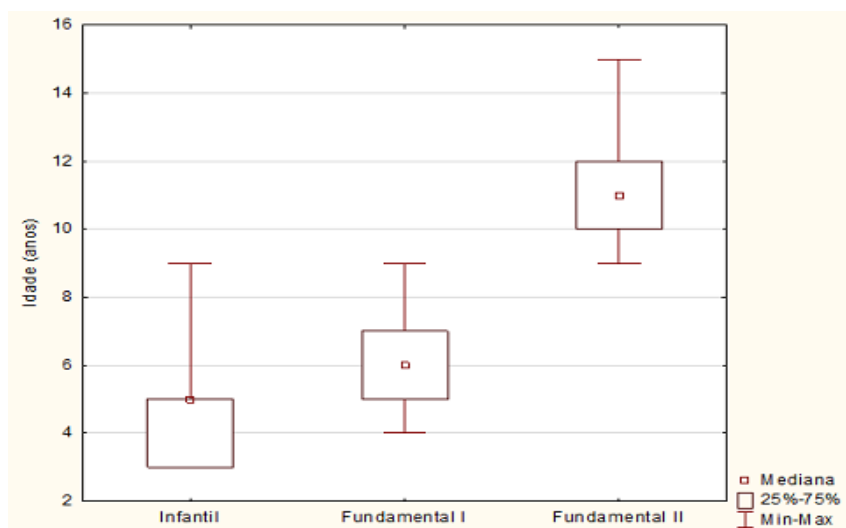


GRÁFICO 3 – RELAÇÃO ENTRE IDADE E ESCOLARIDADE

FONTE: O autor (2015)

#### 4.2 APLICAÇÃO DO QUESTIONÁRIO SF-36

O Questionário *SF-36* é composto por 11 questões subdivididas em 36 itens. Destas, 35 foram agrupadas representando oito domínios; Capacidade Funcional, Limitação por Aspectos Físicos, Dor, Estado Geral da Saúde, Vitalidade, Aspectos Sociais, Limitação por Aspectos Emocionais e Saúde Mental.

A questão dois não entra no cálculo *Raw Scale*, não faz parte da análise de nenhum domínio, sendo utilizada somente para avaliar o quanto o indivíduo está melhor ou pior comparado a um ano atrás.

O gráfico 4 demonstra os resultados da questão dois, da primeira e segunda aplicação.

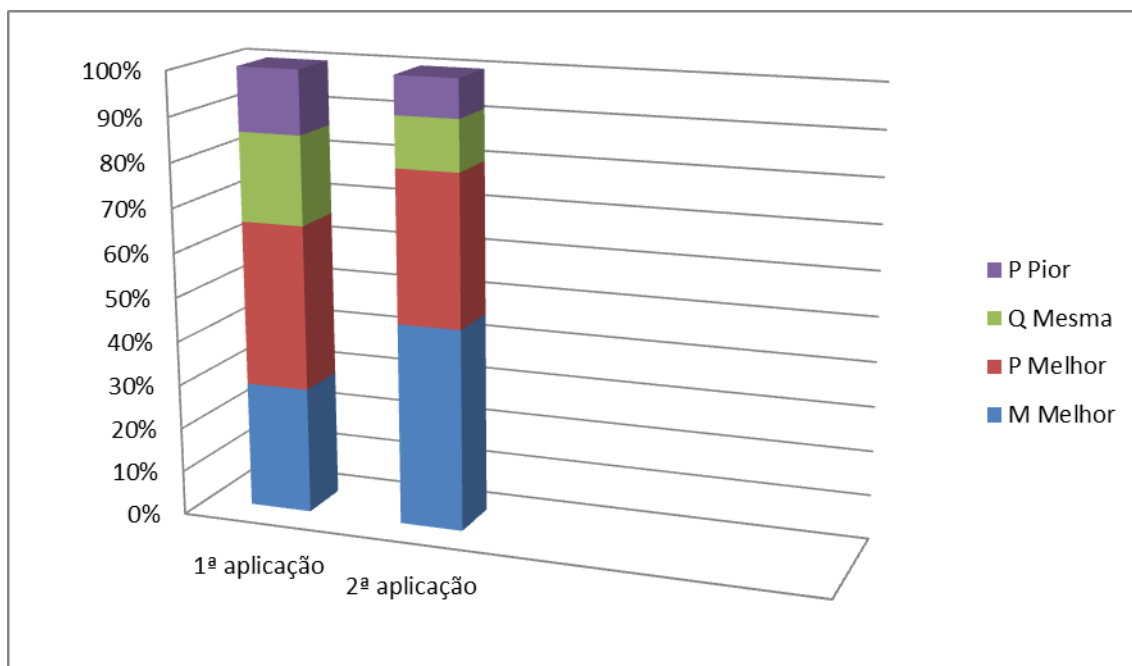


GRÁFICO 4 - QUESTÃO DOIS DO QUESTIONÁRIO SF-36 - 1ª e 2ª APLICAÇÕES

FONTE: O autor (2015)

A mediana dos intervalos entre as duas aplicações do questionário SF-36 foi de 12,0 meses (3,0-21,0), com IC95%= 10,5-13,5.

A comparação entre os resultados dos escores do questionário SF-36, da 1ª e 2ª aplicação, está ilustrada na Tabela 2, demonstrando um nível de significância maior no domínio “aspectos sociais”. Para este fim foram utilizados os testes Wilcoxon e t de Student.

As categorias utilizadas com as respectivas classificações foram: Excelente (escore 100,0); Muito Bom (escore de 84,0-99,0); Bom (escore de 61,0-83,0); Regular (escore de 25,0-60,0); Ruim (0,0-24,0).

Como apenas um dos domínios apresentou diferença entre os escores da primeira e segunda aplicação do questionário SF-36, optou-se por reagrupar as categorias e repetir a análise. Num primeiro momento foram analisadas as categorias: Muito Bom (84,0-100,0), Bom (61,0-83,0), Regular (25,0-60,0), Ruim (0-24,0). Em seguida, as categorias ficaram assim agrupadas: Muito Bom (80,0-100,0), Bom (31,0-79,0) e Ruim (0-30,0), porém não apresentaram diferenças significativas mesmo com estes dois reagrupamentos.

Quando foram analisadas as frequências de melhoria ou não quanto aos domínios do questionário SF-36 utilizando-se o teste  $\chi^2$ , observou-se significância no “aspecto emocional”, conforme demonstrado na tabela 3.

TABELA 2 - COMPARATIVO DOS ESCORES DA 1ª E 2ª APLICAÇÕES DO QUESTIONÁRIO SF-36

Domínios	Antes		Depois		<i>p</i>
	Mediana	IC 95%	Mediana	IC 95%	
Capacidade Funcional	60,0	55,0-70,0	65,0	61-73	0,20*
Limitação por Aspectos Físicos	75,0	49,0-75,0	75,0	63,0-84,0	0,12*
Dor	62,0	50,0-72,0	72,0	53,0-73,0	0,64*
Estado Geral da Saúde	62,0	49,0-64,0	67,0	56,0-72,0	0,08*
Vitalidade	70,0	61,0-76,0	75,0	66,0-78,0	0,65*
Aspectos Sociais	87,5	75,0-88,0	100,0	86,0-95,0	0,02**
Aspectos Emocionais	100,0	58,0-83,0	100,0	77,0-95,0	0,08*
Saúde Mental	68,0	62,0-76,0	65,0	62,0-74,0	0,85*

FONTE: O autor (2015)

NOTA: \*Teste de Wilcoxon; \*\*Teste t de Student

TABELA 3 - ANÁLISE DA FREQUÊNCIA DA MELHORIA OU NÃO DO ESTADO DE SAÚDE QUANTO AOS RESPECTIVOS DOMÍNIOS DO QUESTIONÁRIO SF-36

Domínios	Categoria	n	(%)	<i>p</i>
Capacidade Funcional	Melhorou	12	34	0,15
	Não Melhorou	18	66	
Limitação por Aspectos Físicos	Melhorou	24	69	0,09
	Não Melhorou	11	31	
Dor	Melhorou	19	54	0,86
	Não Melhorou	16	46	
Estado. Geral da Saúde	Melhorou	16	46	0,86
	Não Melhorou	19	54	
Vitalidade	Melhorou	16	46	0,86
	Não Melhorou	19	54	
Aspectos Sociais	Melhorou	22	63	0,26
	Não Melhorou	13	37	
Aspectos Emocionais	Melhorou	29	83	0,005 ( <i>p</i> <0,05)
	Não melhorou	6	17	
Saúde Mental	Melhorou	13	37	0,26
	Não melhorou	22	63	

FONTE: O autor (2016)

NOTA: Teste  $\chi^2$

Os domínios da 1ª e 2ª aplicações do questionário SF-36 foram comparados individualmente.

O gráfico 5 ilustra a “capacidade funcional”. O aumento na segunda aplicação do conceito “muito bom” e o não aparecimento do conceito “ruim” na segunda aplicação indica alguma melhoria neste domínio. Porém, os conceitos “excelente e regular” na segunda aplicação diminuíram, sendo que o conceito “bom” não teve diferença.

O gráfico 6 demonstra os “aspectos físicos” indicando aumento na segunda aplicação em relação às categorias “excelente e bom”; quanto ao conceito “regular” as aplicações ficaram no mesmo plano e o “ruim” diminuiu na segunda aplicação.

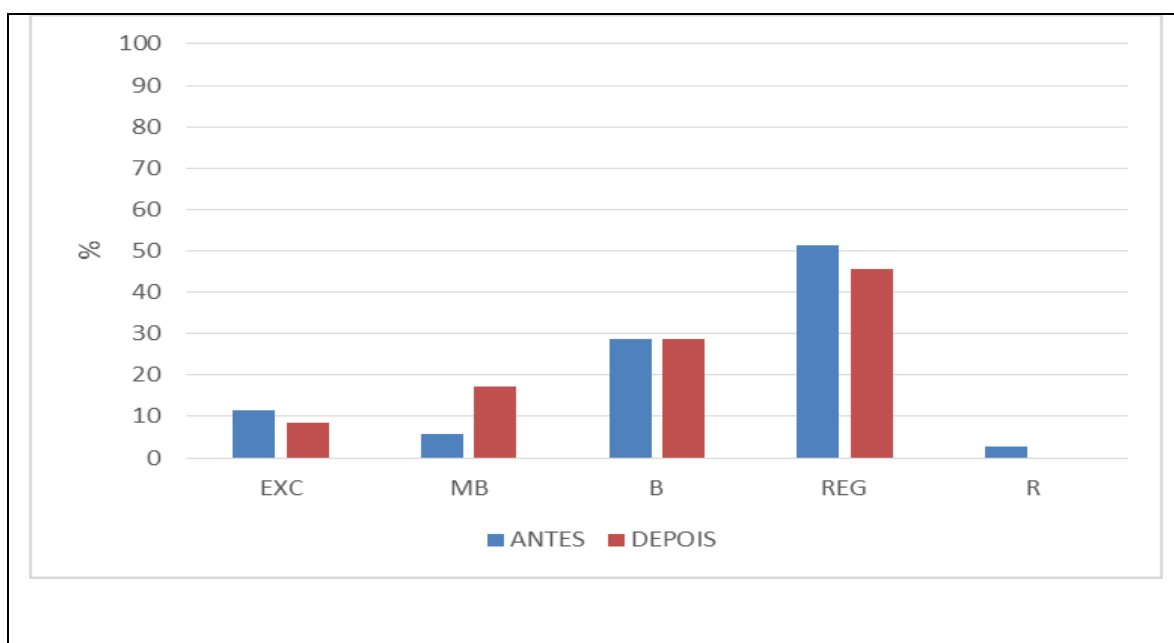


GRÁFICO 5 – DOMÍNIO “CAPACIDADE FUNCIONAL” ANTES E APÓS INTERVENÇÃO

FONTE: O autor (2015)

NOTA:  $P=0,41$  Teste para diferença entre proporções

EXC: Excelente

MB: Muito Bom

B: Bom

REG: Regular

R: Ruim

O gráfico 7 demonstra o domínio “dor” indicando aumento nas categorias “muito bom, bom e regular”, sendo que a categoria “ruim” diminuiu.

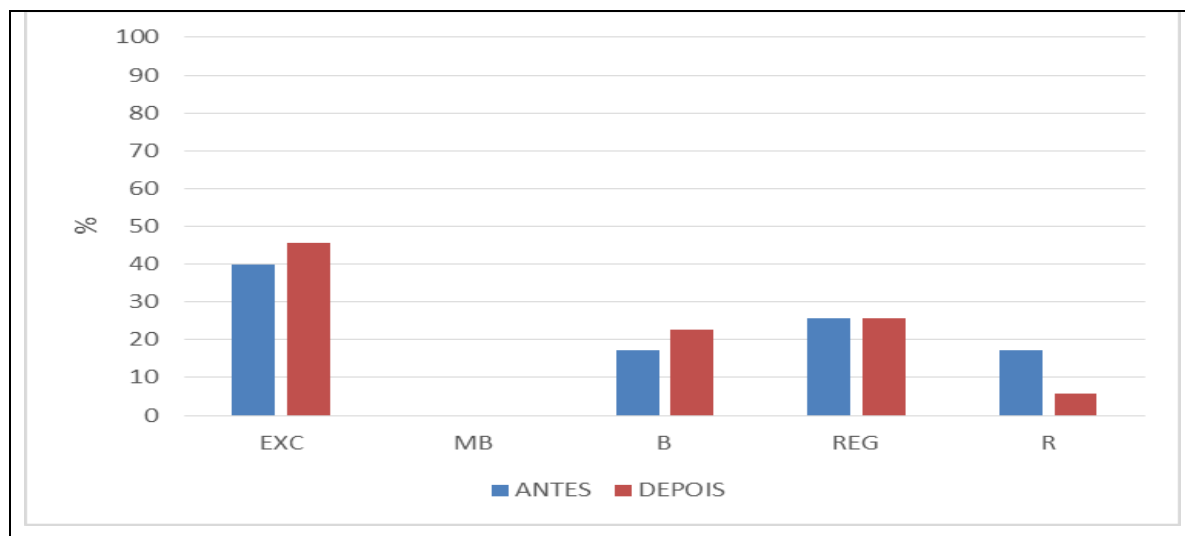


GRÁFICO 6 – DOMÍNIO “ASPECTOS FÍSICOS” ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO

FONTE: O autor (2015)

NOTA:  $P=0,14$  Teste para diferença entre proporções

EXC: Excelente

MB: muito Bom

B: Bom

REG: Regular

R: Ruim

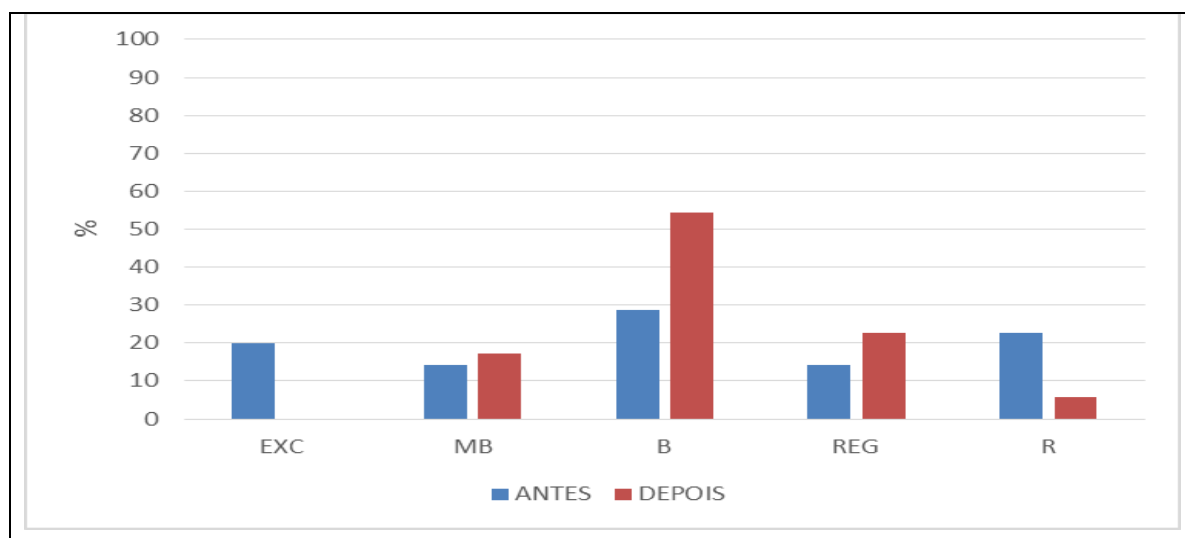


GRÁFICO 7 – DOMÍNIO “DOR” ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO

FONTE: O autor 9(015)

NOTA:  $P= 0,22$  Teste para diferença entre proporções

EXC: Excelente

MB: Muito Bom

B: Bom

REG: Regular

R: Ruim

O gráfico 8 demonstra o domínio “estado geral da saúde” com aumento em relação às categorias “muito bom e regular” na segunda aplicação, indicando melhoria neste domínio.

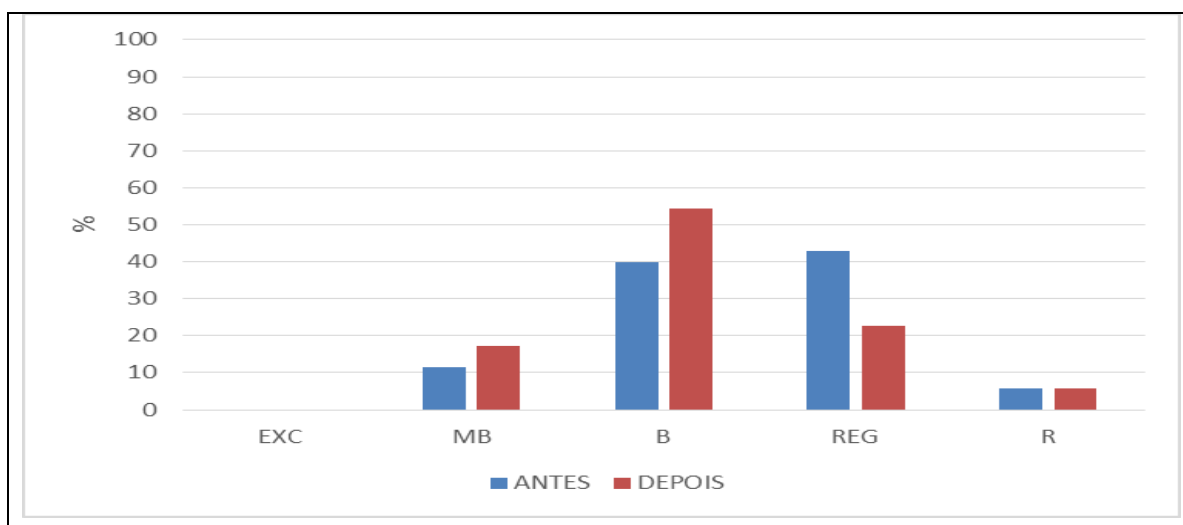


GRÁFICO 8 – DOMÍNIO “ESTADO GERAL DA SAÚDE” ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO  
 FONTE: O autor (2015)

NOTA:  $P=0,02$  Teste para diferença entre proporções

EXC: Excelente  
 MB: Muito Bom  
 B: Bom  
 REG: Regular  
 R: Ruim

O gráfico 9 apresenta a “vitalidade” com aumento apenas da categoria “bom”, sendo que a “ruim” não apareceu na segunda aplicação, indicando certa melhoria neste domínio.

O gráfico 10 demonstra os “aspectos sociais” com resultado na segunda aplicação com maior significância, com aumento da porcentagem de casos na categoria excelente, indicando melhoria neste domínio.

O gráfico 11, sobre “aspectos emocionais”, também demonstra maior significância na categoria “excelente” e nas demais não houve aumento na segunda aplicação, indicando melhoria neste domínio.

O gráfico 12, sobre “saúde mental” demonstra aumento nas categorias “muito bom e regular”, diminuiu um pouco na categoria “ruim”, indicando certa melhoria neste domínio.

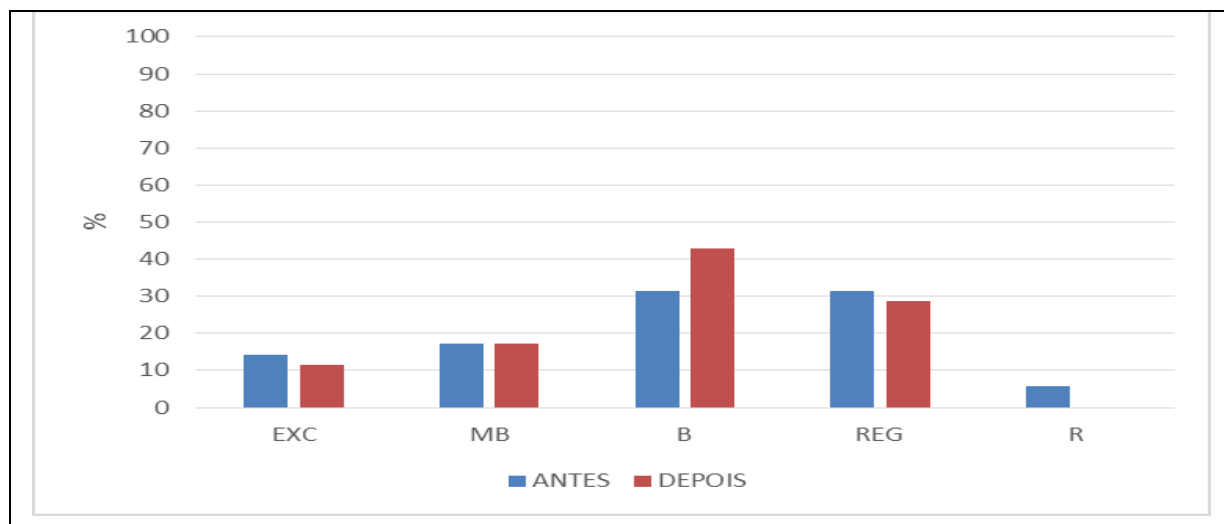


GRÁFICO 9 – DOMÍNIO “VITALIDADE” ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO

FONTE: O autor (2015)

NOTA:  $P=0,08$  Teste para diferença entre proporções

EXC: Excelente

MB: Muito Bom

B: Bom

REG: Regular

R: Ruim

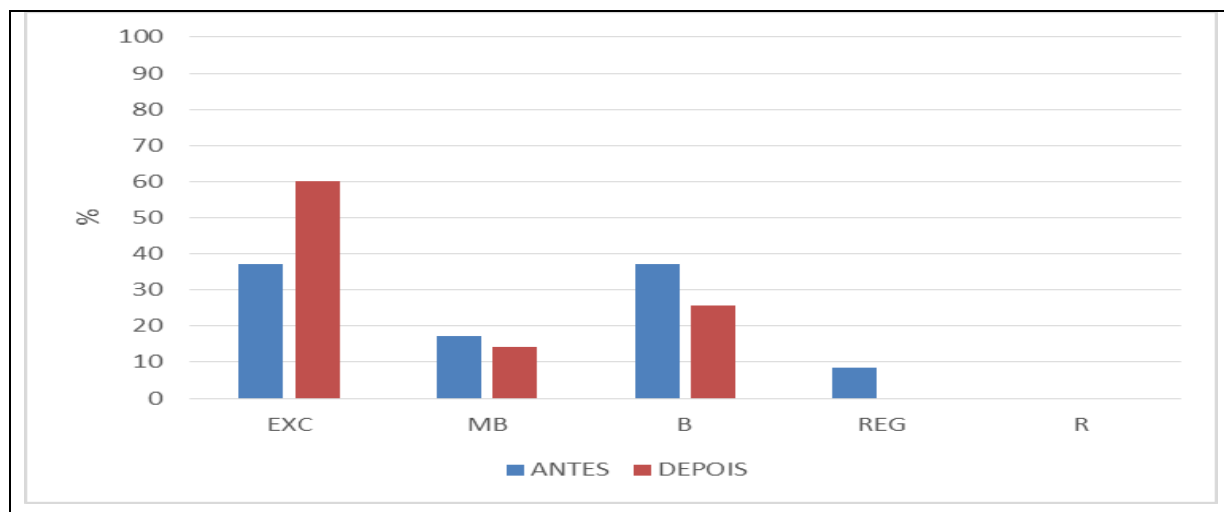


GRÁFICO 10 – “ASPECTOS SOCIAIS” ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO

FONTE: O autor (2015)

NOTA:  $p=0,23$  Teste para diferença entre proporções

EXC: Excelente

MB: Muito Bom

B: Bom

REG: Regular

R: Ruim



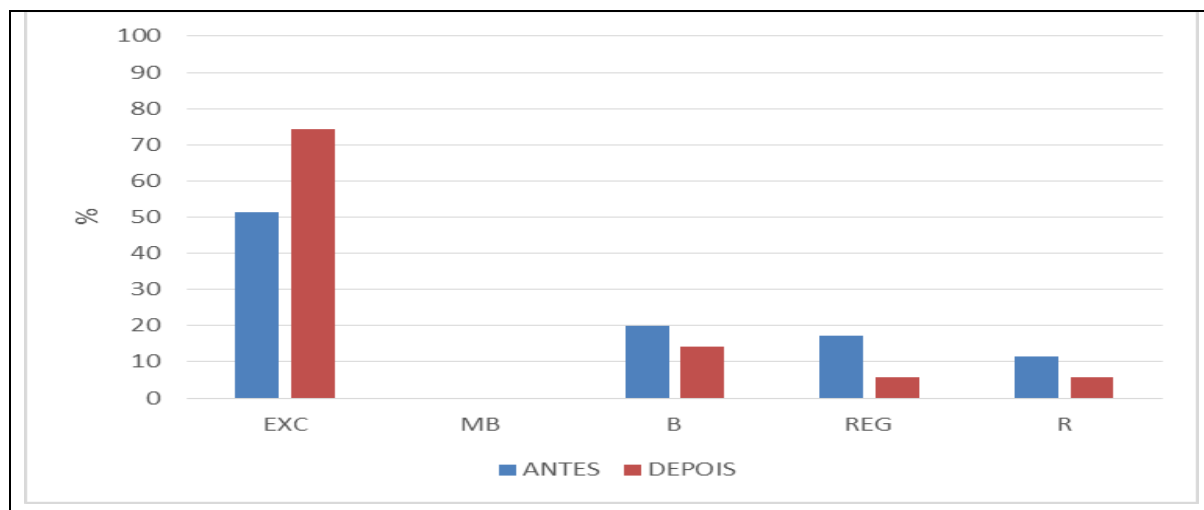


GRÁFICO 11 – DOMÍNIO “ASPPECTOS EMOCIONAIS” ANTES E APÓS A INTERVENÇÃO  
FONTE: O autor (2015)

NOTA:  $P=0,04$  Teste para diferença entre proporções

EXC: Excelente

MB: Muito Bom

B: Bom

REG: Regular

R: Ruim

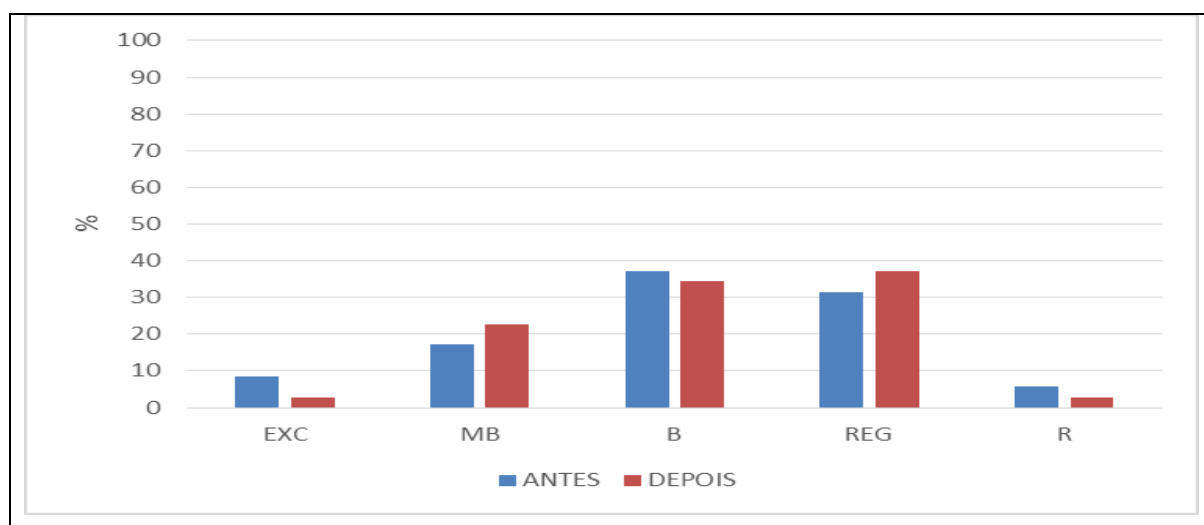


GRÁFICO 12 – DOMÍNIO “SAÚDE MENTAL” ANTES E DEPOIS DA INTERVENÇÃO  
FONTE: O autor (2015)

NOTA:  $P=0,04$  Teste para diferença entre proporções

EXC: Excelente

MB: Muito Bom

B: Bom

REG: Regular

R: Ruim

No gráfico 13, foi realizada comparação de todos os domínios do questionário SF-36, da primeira e segunda aplicação, indicando melhora e não melhora, de acordo com as classificações: excelente, muito bom, bom, regular e ruim. As categorias “bom e regular” estão distribuídas de forma mais homogênea em todos os domínios e aplicações. A categoria excelente se sobressaiu nos domínios “aspectos sociais e emocionais”. Em relação aos aspectos sociais, a categoria “ruim” não apareceu nas duas aplicações.

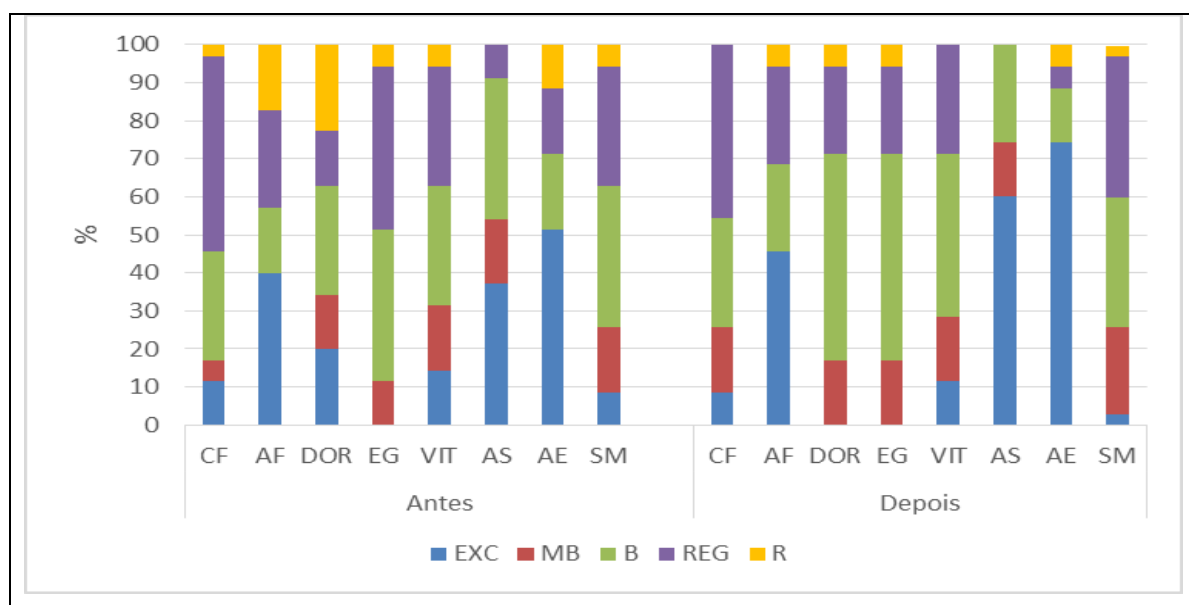


GRÁFICO 13 – COMPARAÇÃO ENTRE TODOS OS DOMÍNIOS DA 1ª E 2ª APLICAÇÕES DO QUESTIONÁRIO SF-36  
 FONTE: o AUTOR (2015)

NOTA:

CF: Capacidade Funcional

AF: Aspectos Físicos

DOR

EG: Estado Geral de Saúde

VIT: Vitalidade

AS: Aspectos sociais

AE: Aspectos Emocionais

SM: saúde Mental

EXC: Excelente

VB: Muito Bom

B: Bom

REG: Regular

R: Ruim

#### 4.3 ATIVIDADES PEDAGÓGICAS

As aulas foram ministradas com o apoio do programa *Power Point*, com os mesmos conteúdos do manual, e contaram com a participação de adultos e adolescentes em roda de conversa. Com as crianças foram utilizados recursos de

oficinas de aprendizagem de leitura, escrita, desenho, pesquisa e modelagem. As figuras 1 e 2 ilustram momentos do desenvolvimento das aulas expositivas e roda de conversa.



FIGURA 1 – AULA EXPOSITIVA SOBRE DOENÇA FALCIFORME (2013)



FIGURA 2 - RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME (2013)

Com as crianças, iniciaram-se atividades sobre o tema família, trabalhando o conceito de esquema corporal e de hereditariedade, abordando sobre a herança da cor dos olhos, da pele, cabelo, etc. As figuras, 3 a 7 apresentam exemplos desta dinâmica em colagem, massa de modelar e lápis de cor.



FIGURA 3- ATIVIDADES EM DESENHO E COM O TEMA FAMÍLIA (2013)



FIGURA 4 - ATIVIDADES E DESENHO E COLAGEM COM O TEMA FAMÍLIA E HEREDITARIEDADE (2013)

O corpo foi um tema presente e pode ser trabalhado com massa de modelar e desenho, identificando limites corporais, a percepção que a criança tem de si, suas características e dos outros.



FIGURA 5 - ATIVIDADES EM DESENHO E COLAGEM COM O TEMA ESQUEMA CORPORAL (2013)

O conceito de cor e forma foi ilustrado na figura 6. Abordou-se o tema sangue, célula e a forma alterada das hemácias falcêmicas.



FIGURA 6 - ATIVIDADE COM MASSA DE MODELAR COM OS TEMAS COR E FORMA (2013)

Foi possível abordar o tema etnia, com atividades em que as crianças desenvolveram desenhos sobre a percepção que têm sobre si, características de pele, cabelo e olhos, ilustradas na figura 7.



FIGURA 7 - ATIVIDADE DE DESENHO E MASSA DE MODELAR COM OS TEMAS COR DE PELE E TIPO DE CABELO (2013)

Com o jogo da velha apresentou-se as diferentes formas das hemácias falcêmicas, em meia lua e as consideradas normais, em forma de sol.



FIGURA 8 - ATIVIDADES COM OS TEMAS COR E FORMA (2013)





FIGURA 9 - JOGO DA VELHA ABORDANDO O TEMA  
COR E FORMA (2013)

Com o jogo da memória e o tema “tipo de brincadeiras”, foi possível identificar a capacidade de entendimento de regras preestabelecidas e também dialogar com as crianças e os pais, sobre a vitalidade e vontade de realizar funções. Cinco crianças realizaram esta atividade demonstrando entendimento da proposta, como mostra o exemplo da figura 10.



FIGURA 10 - JOGO DA MEMÓRIA ABORDANDO O TEMA  
BRINCADEIRAS (2013)

Para ilustrar o corpo humano e o sistema circulatório foi utilizado um atlas, como demonstra a figura 11.



FIGURA 11 - ATIVIDADE DE PESQUISA SOBRE O CORPO HUMANO E O APARELHO CIRCULATÓRIO (2013).

Sobre a forma de se vestir adequadamente em dias de frio, preferencialmente com meias, sapatos e calças compridas, e dias de calor, com roupas leves, foi demonstrado em exercícios para desenhar, colorir ou marcar com “X”, conforme a figura 12 e 13.



FIGURA 12 - ATIVIDADES PARA COMPLETAR COM O TEMA CUIDADO E AUTOCUIDADO SOBRE MODOS ADEQUADOS DE VESTIR (2013)



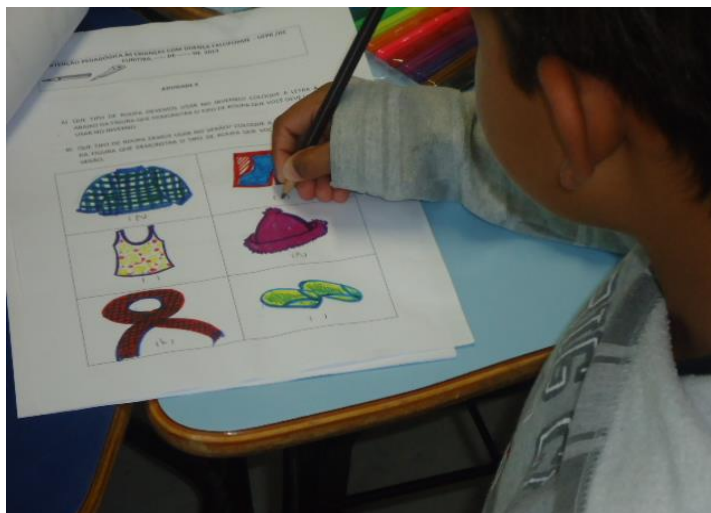


FIGURA 13 - ATIVIDADE MÚLTIPLA ESCOLHA COM O TEMA CUIDADO E AUTOCUIDADO SOBRE MODOS ADEQUADOS DE VESTIR (2013)

O tema cuidado e autocuidado com a alimentação foi abordado em atividades como ilustra a figura 14.



FIGURA 14 - ATIVIDADE COM O TEMA CUIDADO E AUTOCUIDADO SOBRE ALIMENTAÇÃO (2013)

Quando as crianças não eram alfabetizadas e não conseguiam registrar suas respostas, foi possível iniciar o ensino sobre os conteúdos, com a contação de uma curta história em quadrinhos, na abertura do manual e realizar exercícios de forma oral e transcritos pelas estagiárias ou pela pedagoga, como demonstra a figura 15 e 16.



FIGURA15 - CONTAÇÃO DE HISTÓRIA SOBRE DOENÇA FALCIFORME (2014)

O ambiente permitiu observar a atenção, participação, interação e socialização das crianças pequenas, ilustrado nas figuras 16.



FIGURA 16 - ATIVIDADES INTERATIVAS COM O MANUAL “RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME” (2014)

A capacidade das crianças de interagir com os outros, a vontade de participar das atividades propostas, a alegria em aprender ou demonstrar o que sabe e o que não sabe, foram observados nos momentos de troca de saberes e de necessidades, ilustradas nas figuras 17 e 18.



FIGURA 17 - INTERAÇÃO E SOCIALIZAÇÃO (2014)



FIGURA 18 - ALEGRIA EM APRENDER (2014)

Com os adolescentes foram abordadas questões a respeito do autocuidado, principalmente sobre projetos de vida e autoestima em um exercício ao final do manual I, para adultos, jovens e adolescentes, em que há perguntas para reflexão deste tema. Não necessariamente houve a obrigatoriedade de responder a todas elas, pois serviram como um marco referencial para a fruição de ideias. Estes momentos estão ilustrados nas figuras 19, 20, 21 e 22.



FIGURA 19 - RECONHECIMENTO DO MANUAL "RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME" (2014)



FIGURA 20 - LEITURA E INTERPRETAÇÃO DO MANUAL "RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME" (2014)



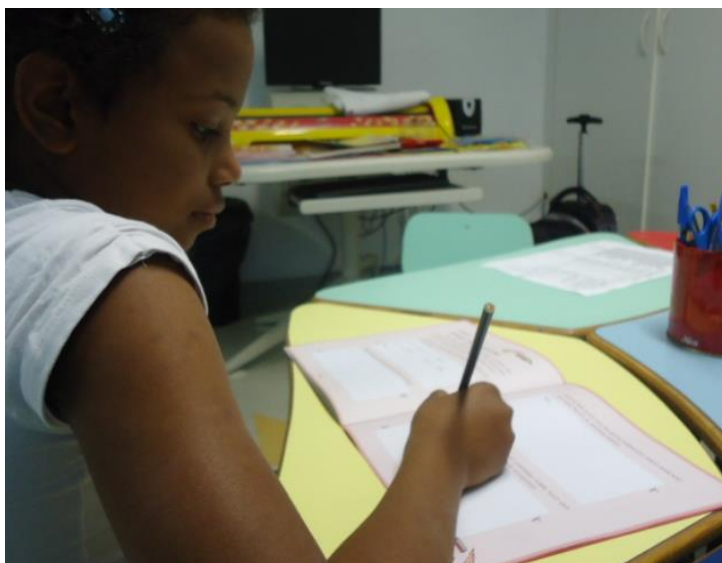


FIGURA 21 - ATIVIDADE DE ESCRITA COM O MANUAL "RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME" (2014)



FIGURA 22 - ACOMPANHAMENTO DAS ATIVIDADES COM O MANUAL "RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME" (2014)

#### 4.4 MANUAL SOBRE DOENÇA FALCIFORME

4.4.1 Roda de Conversa sobre Doença Falciforme I – Atenção pedagógica aos pais e/ou responsáveis



## RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME

### Atenção pedagógica aos pais e/ou responsáveis

NÚMERO I - 2013

#### REALIZAÇÃO

Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente

Crescimento, desenvolvimento e proteção à saúde da criança e do adolescente

Setor Ciências da Saúde – Universidade Federal do Paraná

#### PARCERIA



## APRESENTAÇÃO

O objetivo desta cartilha é informar aos familiares e aos próprios pacientes com doença falciforme, do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, sobre o cuidado e autocuidado e, desta forma, promover melhoria da qualidade de vida destas pessoas.

Este trabalho está voltado para os princípios da Política Nacional de Humanização, que:

por ser uma estratégia de interferência na realidade e de qualificação das práticas de produção de saúde, como política pública, está comprometida com modos de fazer, tornando efetivos os processos de transformação das práticas de saúde – levando em conta que os sujeitos, quando mobilizados, transformam realidades, transformando-se a si próprios primeiramente (BRASIL, 2008, p.5 – d).

A doença falciforme, das doenças hereditárias, é a mais comum no Brasil e apresenta morbidade que a caracteriza como doença crônica. Sendo assim, há necessidade de assistência, privilegiando ação multiprofissional e multidisciplinar. É preciso compartilhar o conhecimento sobre a doença e profissionais especializados poderão realizar este trabalho.



## PREFÁCIO

A doença falciforme provoca sintomas de desconforto ou dor e, muitas vezes, graves complicações. Tudo isso acontece devido à forma alterada que os glóbulos vermelhos adotam, em forma de foice.

Trabalhar com o contexto da doença falciforme é minimizar os riscos e vulnerabilidade a que as crianças estão sujeitas e ajudar a desenvolver o que preconiza a Portaria nº 1.391, de 16 de agosto de 2005,

que institui no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, cujo objetivo é mudar a história natural desta doença no Brasil reduzindo a morbidade e trazendo qualidade de vida com longevidade a todas essas pessoas (BRASIL, 2011 – a).

Elaboramos este projeto sobre a doença falciforme, começando por este guia/manual que esperamos faça diferença na vida dos pacientes e se multiplique para seus familiares, permitindo assim que cresça um círculo virtuoso de atenção e cuidado.

Entendemos que só o conhecimento com responsabilidade e amor é capaz de atingir esta pretensão, a de mudar a história da doença falciforme em nosso país, como preconizam os protocolos de saúde.

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>VOCÊ SABE O QUE É DOENÇA FALCIFORME?</b> .....	<b>10</b>
1.1	NOSSE SANGUE.....	10
1.2	HISTORIANDO .....	11
1.3	DOENÇA FALCIFORME .....	11
1.4	TRAÇO FALCIFORME.....	13
<b>2</b>	<b>COMO SE DESCOBRE A DOENÇA FALCIFORME?</b> .....	<b>14</b>
<b>3</b>	<b>ATENÇÃO</b> .....	<b>14</b>
3.1	CRISES DE DOR.....	15
3.2	FEBRE.....	16
3.3	PRIAPISMO.....	16
3.4	ICTERÍCIA .....	17
3.5	ÚLCERA DE PERNA .....	17
3.6	SÍNDROME MÃO-PÉ .....	17
3.7	COLECISTITE .....	17
3.8	CRISE DE SEQUESTRO ESPLÊNICO .....	18
3.9	TRANSFUSÃO DE SANGUE.....	18
<b>4</b>	<b>CUIDADO COM A DOENÇA FALCIFORME EM CRIANÇA, ADOLESCENTE, GESTANTE E ADULTO</b> .....	<b>18</b>
4.1	CUIDADO DA CRIANÇA.....	18

4.2	AUTOCUIDADO DO ADOLESCENTE .....	20
4.3	AUTOCUIDADO DA GESTANTE.....	21
4.4	AUTOCUIDADO DO ADULTO.....	22
5	IMUNIZAÇÕES EM CRIANÇAS, ADOLESCENTES E ADULTOS .....	24
5.1	CALENDÁRIO NACIONAL DE VACINAÇÃO .....	25
6	DIETA NUTRICIONAL ESPECÍFICA PARA PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME..	27
7	INFORMAÇÕES BÁSICAS .....	28
8	CONSIDERAÇÕES .....	29
8.1	O AMOR COMO ESTRATÉGIA PARA O CUIDADO .....	29
8.2	GOSTANDO DE VOCÊ .....	30
8.3	ESCOLA QUE PROTEGE .....	30
8.4	ATENÇÃO AOS SINAIS DE ALERTA.....	32
	REFERÊNCIAS .....	33
	ANEXO I.....	36
	ANEXO II.....	37
	ANEXO III.....	40

## LISTA DE QUADROS

QUADRO 1	INCIDÊNCIA DA DOENÇA FALCIFORME NO BRASIL.....	11
QUADRO 2	ATENÇÃO E CUIDADOS COM A CRIANÇA .....	18
QUADRO 3	AUTOCUIDADO DO ADOLESCENTE.....	20
QUADRO 4	AUTOCUIDADO DA GESTANTE .....	21
QUADRO 5	AUTOCUIDADO DO ADULTO .....	23
QUADRO 6	CALENDÁRIO NACIONAL DE VACINAÇÃO .....	25
QUADRO 7	DIETA NUTRICIONAL PARA PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME..	28

## LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1	HEMÁCIA FALCIZADA.....	10
FIGURA 2	DEMONSTRAÇÃO DA DISTRIBUIÇÃO DE SS E S $\beta$ NO ESTADO DO PARANÁ. 12	
FIGURA 3	HEREDITARIEDADE (PROBABILIDADES PARA CADA GRAVIDEZ) .....	13
FIGURA 4	ESCALA VISUAL ANALÓGICA (EVA) .....	15

## IDENTIDADE<sup>1</sup>

Às vezes nem eu mesmo  
sei quem sou.

Às vezes sou  
“feliz”.

Às vezes sou  
uma menina frágil.

Para mim  
tem vezes que eu sou maravilhosa,  
dengosa, lutadora  
corajosa, vencedora, orgulhosa.

Às vezes sou nervosa.  
Sou também triste, ansiosa,  
que sorri, mas também chora.

Às vezes sou sorridente,  
simpática, inteligente.

Essa sou eu: R.

---

1 Paráfrase do texto original de Pedro Bandeira - Identidade -  
Atividade realizada pelo programa de escolarização hospitalar  
do Hospital de Clínicas de Curitiba.

## 1 VOCÊ SABE O QUE É DOENÇA FALCIFORME?

Convidamos você a conhecer a história da doença falciforme, numa conversa sobre os modos de conviver e tratá-la.

### 1.1 NOSSO SANGUE

Inicialmente é preciso falar um pouco sobre como é formado nosso sangue. Ele é formado por uma parte líquida onde existem três tipos de células, as hemácias (que são os glóbulos vermelhos), os glóbulos brancos (ou leucócitos, que fazem parte do sistema imunológico do organismo) e as plaquetas (cuja principal função é a participação no processo de coagulação sanguínea).

Existem no sangue hemoglobinas (proteínas, que dão a coloração vermelha do sangue) que podemos denominar de “A” (de adulto) e outras, por exemplo: C, D, E e também a hemoglobina S, que é a grande responsável pela alteração no formato da hemácia, provocada pela diminuição de oxigênio no sangue. A falcização ou o formato em foice da hemácia (que normalmente é arredondada), caracteriza a anemia falciforme. E a união de uma das hemoglobinas seja C, D ou E com a hemoglobina S compõe um grupo de doenças chamado de doença falciforme.

Observe a figura abaixo:

Figura 1 – Hemácia falcizada.



Hemácia normal



Hemácia falciforme



## 1.2 HISTORIANDO

A hemoglobina S é mais comumente encontrada na população negra, tendo sua origem no continente africano. É importante destacar que devido ao processo de miscigenação que marca a população brasileira é possível encontrar pessoas brancas com traço ou doença falciforme. Estudos populacionais têm demonstrado a presença de HbS em descendentes de gregos, italianos, indianos e latino-americanos.

A hemoglobina S decorre de uma mutação genética ocorrida há centenas de milhares de anos. Essa mutação foi de grande importância durante uma séria epidemia de malária que há milhares de anos afetou o continente africano. Os indivíduos que tinham o gene da hemoglobina S não desenvolviam a malária, estando naturalmente resistentes a ela. Esta proteção natural fez com que eles sobrevivessem, passando o gene S a seus descendentes. Assim, pode-se dizer que a existência da hemoglobina S foi decisiva para a manutenção da vida no continente africano.

## 1.3 DOENÇA FALCIFORME

O quadro 1 demonstra a incidência de doença falciforme no Brasil.

Quadro 1 – Incidência da doença falciforme no Brasil.

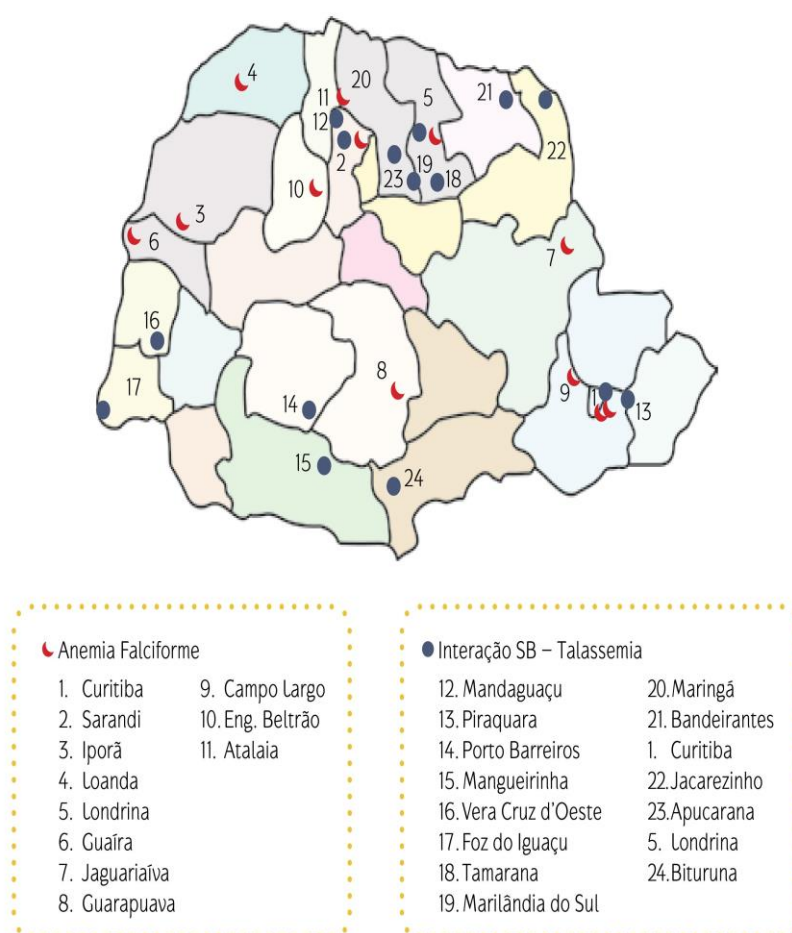
INCIDÊNCIA DA DOENÇA FALCIFORME NO BRASIL			
Estado	Casos:Nascidos vivos	Estado	Casos:Nascidos vivos
Bahia	1: 650	Rondônia	1: 2.550
Rio de Janeiro	1: 1.200	Acre	1: 3.500
Pernambuco	1: 1.400	São Paulo	1: 4.000
Maranhão	1: 1.400	Mato Grosso do Sul	1: 8.360
Minas Gerais	1: 1.400	Rio Grande do Sul	1: 11.000
Goiás	1: 1.400	Santa Catarina	1: 13.500
Espírito Santo	1: 1.800	Paraná	1: 13.500

Fonte: Ministério da Saúde.

A anemia falciforme, expressão clínica do homozigoto do gene da HbS, é a forma mais conhecida das hemoglobinopatias e está associada à alta morbidade e mortalidade na infância, principalmente por sepse bacteriana, crise de sequestração esplênica e síndrome torácica aguda.

Abaixo o mapa do estado do Paraná, Brasil, demonstrando a distribuição de SS e S $\beta$ .

Figura 2 – Demonstração da distribuição de SS e S $\beta$  no Estado do Paraná.



Fonte: Watanabe et al. Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, 24(5):993-1000, mai, 2008.

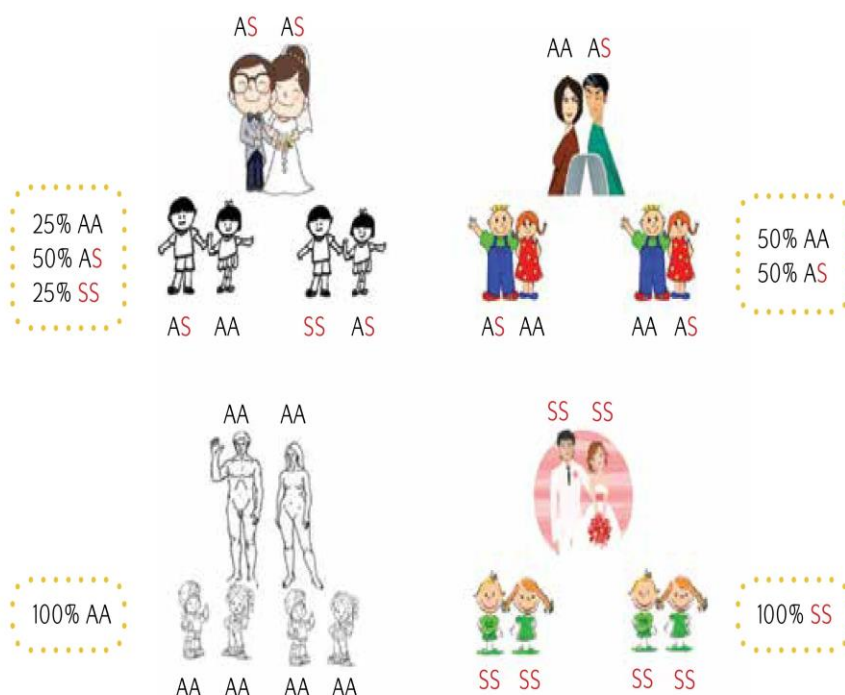


## 1.4 TRAÇO FALCIFORME

A maioria das pessoas tem herança genética AA (um “A” herança da mãe e outro “A” do pai) com hemácias redondas e flexíveis; as pessoas que têm herança AS possuem traço falciforme, mas não têm e nunca vão desenvolver a doença falciforme. Elas têm em seu sangue uma pequena quantidade de hemácias que têm a capacidade de ficar em formato de foice (falcizadas), mas que não comprometem, de modo algum, o funcionamento do organismo. Assim, quem tem traço falciforme não precisa de acompanhamento com equipe de saúde, nem de cuidados especiais.

Acompanhe a figura abaixo:

Figura 3 – Hereditariedade (probabilidades para cada gravidez).



Obs.: no caso de um casal em que o homem tem a doença falciforme e a mulher não, ou vice-versa, 100% dos filhos herdarão os genes AS. Portanto, todos nascerão com traço falciforme.

Fonte: <http://ibrafh.org/Doen/Falciforme.php>.

## 2 COMO SE DESCOBRE A DOENÇA FALCIFORME?

A doença falciforme ou hemoglobinopatia é reconhecida através da triagem neonatal, que é um exame laboratorial gratuito e obrigatório, que



detecta precocemente doenças metabólicas, genéticas e infecciosas. Estas doenças poderão causar alterações no desenvolvimento neuropsicomotor do bebê. Numa linguagem popular, esse exame é conhecido como teste do pezinho, pois a coleta do sangue é feita a partir de um furinho no calcanhar do bebê. O ideal é que o teste seja feito até o sétimo dia de vida.

Existem diferentes tipos de exames do pezinho. O exame de sangue chamado eletroforese de hemoglobina permite confirmar o diagnóstico de doença falciforme. O

Sistema Único de Saúde (SUS) instituiu o Programa Nacional de Triagem Neonatal, que identifica precocemente fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, hemoglobinopatias, fibrose cística e deficiência de biotinidase.

## 3 ATENÇÃO

Atividade física em excesso, mudanças bruscas de temperatura, ou qualquer outra condição que leve a desidratação pode causar a falcização da hemácia. Durante as crises, o número de hemácias falcizadas aumenta

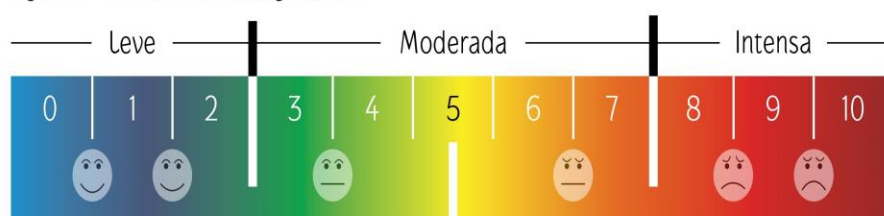
muito levando a vaso oclusão, que é o entupimento dos vasos causado pela dificuldade da circulação das hemácias alteradas. Este bloqueio na circulação impede a chegada do oxigênio aos tecidos o que vem desencadear os sintomas. Logo, as pessoas que têm um dos tipos de doença falciforme precisam de alguns cuidados e acompanhamento regular com equipe de saúde para monitorar o quadro clínico, atuando de forma preventiva, para evitar complicações.

### 3.1 CRISES DE DOR

A dor é o sintoma mais comum na doença falciforme, sendo o principal motivo de hospitalização. É causada pelo bloqueio da circulação devido ao formato diferenciado das hemácias que levam à oclusão dos vasos sanguíneos, provocando ausência de oxigênio em alguns tecidos. A frequência, intensidade e duração são diferentes para cada pessoa e momentos, mas acontecem de um modo geral, na vida de todas as pessoas que têm doença falciforme.

Para medir a intensidade da dor, existem escalas validadas internacionalmente e uma delas é a Escala Visual Analógica. A principal vantagem dessa escala é facilitar o acompanhamento do paciente.

Figura 4 – Escala visual analógica (EVA).



A intensidade da dor pode ser leve, sendo tratada com ingestão de água e analgésicos ou ser bastante intensa, exigindo hospitalização.

Hoje existem técnicas para avaliar a dor e medicamentos para tratá-la. Outras dores (moral, espiritual, social e psicológica) são subjetivas, mas igualmente importantes, pois podem potencializar mais ainda a dor física e devem ser vistas com cuidado e atenção, necessitando de uma equipe multidisciplinar para avaliá-las.

### **3.2 FEBRE**

Com a falta de função do baço (que faz o reconhecimento dos organismos estranhos que entram no corpo), a infecção pode aumentar rapidamente. Febre é sinal de infecção e para crianças com doença falciforme representa uma situação de risco, precisando pronto encaminhamento para avaliação médica, pois elas têm mais facilidade de contrair infecções. Podem apresentar evolução mais rápida do quadro e levar até a morte. Febre em uma criança com doença falciforme não deve ser tratada da mesma forma que em outra criança, ela requer cuidado imediato.

### **3.3 PRIAPISMO**

É a ereção involuntária, prolongada e dolorosa do pênis, não tendo nenhuma relação com desejo sexual. Geralmente começa a ocorrer a partir da adolescência, podendo ocorrer bem antes também. É muito doloroso e deve ser tratado com urgência, pois pode causar sequelas e impotência.

### 3.4 ICTERÍCIA

Normalmente nossas hemácias são destruídas pelo próprio organismo, após vida média de 120 dias. No caso de pessoas com doença falciforme, as hemácias são destruídas com maior frequência liberando bilirrubina, que em excesso, deixa a parte branca do olho com uma cor amarelo ouro. Não tem relação com hepatite ou qualquer doença contagiosa.

### 3.5 ÚLCERA DE PERNA

São feridas localizadas na região abaixo do joelho, principalmente na área próxima ao calcanhar, que normalmente aparecem a partir dos 10 anos. Elas apresentam muita dificuldade de cicatrização. Podem surgir devido a picadas de insetos, machucados.

### 3.6 SÍNDROME MÃO-PÉ

Um dos primeiros sinais da doença falciforme é a síndrome mão-pé, que é uma inflamação nas articulações dos tornozelos, punhos, mãos e pés, tornando a região avermelhada e quente. Esses sinais ocorrem, principalmente, nos três primeiros anos de vida.

### 3.7 COLECISTITE

Colecistite é uma inflamação da vesícula biliar. Pessoas com doença falciforme têm facilidade em desenvolver cálculos biliares podendo sentir dor e aumento da icterícia.



### 3.8 CRISE DE SEQUESTRO ESPLÊNICO

Se os pacientes apresentarem aumento súbito de volume abdominal, associada a palidez, gemência e dor, devem ser levados ao hospital imediatamente, pois podem estar em crise de sequestro esplênico, caracterizada pelo aumento repentino do tamanho do baço.

### 3.9 TRANSFUSÃO DE SANGUE

A pessoa com doença falciforme pode correr o risco de AVC – Acidente Vascular Cerebral – devido à obstrução nos vasos sanguíneos. Neste caso, é indicada a transfusão, ao detectar um aumento da velocidade do sangue nas artérias cerebrais através do exame ultrassom.

## 4 CUIDADO COM A DOENÇA FALCIFORME EM CRIANÇA, ADOLESCENTE, GESTANTE E ADULTO

### 4.1 CUIDADO DA CRIANÇA

Através da triagem neonatal a assistência multiprofissional deve ser iniciada nos primeiros meses de vida.

Quadro 2 – Atenção e cuidados com a criança.

ATENÇÃO	CUIDADO
O caráter hereditário, não infeccioso e crônico da doença falciforme ainda é desconhecido tanto dos trabalhadores em saúde quanto da população em geral.	Estratégias de informação em saúde familiar para a desmistificação sobre a doença falciforme em programas de atenção integral.

ATENÇÃO	CUIDADO
A dor – é uma importante função no organismo, mas com características diferentes para cada pessoa. E na doença falciforme ela é dos sintomas, o mais comum. É um alarme de que alguma estrutura do corpo está sendo afetada.	Alguns grupos sociais tornam-se mais vulneráveis devido à falta de acesso a informações. Por isso, o conhecimento sobre cuidados é importante. Deve-se incentivar a família a auxiliar nas tarefas diárias destes pacientes, estimular o repouso, controlar os analgésicos prescritos.
O momento da dor.	A dor é considerada o quinto sinal vital, portanto deve ser vista com cuidado. Sua ausência é um indicador de qualidade no cuidado em saúde.
Desidratação – torna o sangue mais viscoso e causa a obstrução dos vasos sanguíneos	O soro às vezes é necessário para corrigir a desidratação.
Crescimento e desenvolvimento alterado devido à baixa oxigenação que a hemoglobina S acarreta.	É preciso monitorar o crescimento e desenvolvimento infantil; orientar sobre a alimentação, hidratação e atividades físicas respeitando as limitações da criança.
Infecção – crianças com doença falciforme são 400 vezes mais propensas à infecção, é a primeira causa de mortalidade infantil.	Procurar precocemente a assistência médica nos primeiros indicativos de: febre, diarreia, vômitos, prostração – crianças menores de 5 anos têm mais risco de infecção e por isso têm prioridade no tratamento/atendimento; uso de penicilina profilática; a vacinação completa é importantíssima.
Saúde bucal.	Valorização da saúde bucal como prevenção de doenças, já que a cárie é considerada uma doença infecciosa e multifatorial. Problemas bucais – pessoas com doença falciforme têm alterações na calcificação do esmalte e da dentina e produção de saliva deficiente. Fatores culturais e socioeconômicos, como a falta de acesso ao flúor, deficiente controle da placa bacteriana e consumo excessivo de açúcar, o uso frequente de medicamentos contendo sacarose ajudam a ocasionar cáries.

## 4.2 AUTOCUIDADO DO ADOLESCENTE

O grande desafio é manter o trabalho dos cuidados realizados durante a infância. É importante a continuidade nesta fase, pois a crise de identidade do adolescente dificulta a adesão ao tratamento.

Quadro 3 – Autocuidado do adolescente.

ATENÇÃO	CUIDADO
Distúrbio de autoconceito, autoimagem e da autoestima, através do crescimento nas crianças com doença falciforme pode provocar ações preconceituosas, estigmatizando, promovendo segregação social; sentimento de inferioridade e infantilização.	É fundamental a estes jovens, esclarecer as dúvidas sobre o crescimento, permitindo assim maior capacidade de decisão no cuidado de sua saúde.
Integridade da pele prejudicada – a adolescência está propensa ao desenvolvimento de úlceras de perna	Deve-se priorizar a hidratação da pele, principalmente nas regiões maleolares – tornozelos, pode-se utilizar o uso de repelentes de insetos e quando ocorrer picadas deve-se evitar coçar o local.
Mobilidade física prejudicada – a doença falciforme pode criar limitações para prática de esportes.	O esporte é um importante instrumento de inserção social. É preciso diálogo e a informação sobre os cuidados, como evitar choques térmicos, no caso de esportes aquáticos evitar excessos de exercícios físicos. Estimular a participar do grupo, com função que exija menor esforço físico.
Infecção.	Monitoração das vacinas e precaução quanto aos sinais de infecção.
Problemas bucais – na doença falciforme, apresentam ocorrências de maloclusões dentárias.	Há necessidade de controle de crescimento orofacial com ortodontista; quando o jovem pratica esporte de contato, é importante utilizar protetores bucais, evitando trauma dental; evitar colocar piercing; cárie e problemas periodontais podem acometer os adolescentes, devendo ter a higiene bucal como princípios de autocuidado. Entre os 17 e 21 anos há erupção dos molares, o que exige especial cuidado na escovação.



### 4.3 AUTOCUIDADO DA GESTANTE

A gestação em mulheres com doença falciforme é considerada de alto risco, necessitando de atenção muito especial.

Quadro 4 – Autocuidado da gestante.

ATENÇÃO	CUIDADO
A gravidez em pacientes com doença falciforme é considerada de risco para a mãe, o feto e para o recém-nascido.	Deve-se realizar acompanhamento pré-natal com obstetra e hematologista, promovendo qualidade na gestação; orientar quanto à necessidade nutricional e a suplementação de vitaminas.
Intervalo entre as consultas.	Em geral o intervalo entre consultas é quinzenal, até a vigésima oitava semana (7º mês completo de gestação) e após, deve acontecer semanalmente. São monitorados: pressão arterial; ganho de peso, crescimento uterino; trimestralmente é solicitado hemograma completo; urocultura; prova de função hepática e renal; glicemia; proteínas totais e fracionais; sorologias.
Problemas bucais - desenvolvimento de gengivites e tumores periodontais.	Higiene criteriosa, dieta balanceada e acompanhamento odontológico.
Intolerância à atividade física - a doença falciforme associada à gestação pode tornar a mulher intolerante às atividades diárias, profissionais ou domésticas.	Estimular o relaxamento com exercícios de flexibilidade e força muscular; priorizar as atividades do dia e não fazer tudo de uma só vez; respeitar o próprio ritmo; fazer pausas no trabalho e alimentação adequada.
Nascimentos pré-maturos: a placenta de gestantes com doença falciforme é diferenciada em tamanho localização e aderência à parede uterina. Seu tamanho pode ser menor devido à redução do fluxo sanguíneo causado pelo vaso-oclusão.	Avaliar o bem-estar fetal; o crescimento intrauterino através de ultrassonografia; monitoração contínua durante o trabalho de parto.

ATENÇÃO	CUIDADO
Infecção urinária e respiratória - com a doença falciforme a predisposição à infecção urinária, natural em qualquer gestação, aumenta muito.	Rigor na higiene e boa hidratação; atenção nos sinais precoces de infecção. Vacinação antipneumocócica, antitetânica e anti-hepatite B. O exame físico para detectar o tamanho do baço, durante o pré-natal, auxilia muito no diagnóstico precoce de sequestro esplênico.
Transfusão de sangue.	Indicadas para: toxemia (toxinas acumuladas no sangue, devido ao mal funcionamento do fígado e/ou rins, outros), gravidez gemelar, mortalidade perinatal prévia, septicemia (processo inflamatório e bacteriológico), insuficiência renal aguda, bacteremia (bactérias no sangue), anemia grave, síndrome torácica aguda, hipoxemia (falta de oxigênio nos tecidos), cirurgia e angiografia (exame de imagem dos vasos sanguíneos).
Trabalho de parto, parto e amamentação.	Incentivar o parto natural e amamentação. Controle da dor através de analgésicos; anestesia epidural (anestesia numa região específica – espaço peridural), pode ser eficaz para encurtar o trabalho de parto; a hidratação deve ser realizada durante todo o trabalho de parto e parto, com controle das funções cardíacas e pulmonares; monitoração fetal contínua.

Fonte: Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Gestação em Mulheres com Doença Falciforme. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2006.

#### 4.4 AUTOCUIDADO DO ADULTO

O grande desafio é fazer com que adultos com doença falciforme assumam as medidas preventivas, pois o autocuidado é essencial para que possíveis danos sejam menores.

Quadro 5 – Autocuidado do adulto.

ATENÇÃO	CUIDADO
Infecção.	Há necessidade de monitorar as vacinas e garanti-las para todos, além de informar os sinais precoces de infecção; orientação de exercícios respiratórios no processo de vaso oclusão prevenindo a síndrome torácica aguda; alimentação equilibrada, hidratação, abordagem sobre as doenças sexualmente transmissíveis e higiene pessoal.
Perfusão tissular alterada – exposições crônicas a situações de risco poderão desenvolver hepatopatias, hipertensão arterial, insuficiência renal.	Orientações sobre hidratação; exames de urina periódicos; esvaziar a bexiga; observar sinais de alterações neurológicas e pulmonares.
Dor – as crises provocam sentimentos de revolta, impotência, medo e fragilidade.	Deve-se ensinar a identificar as causas desencadeantes das crises como: mudanças bruscas de temperatura, estresse, infecções, exercícios físicos, ingestão de bebidas alcoólicas; discutir sobre o protocolo e seu ajuste (por exemplo no caso de esquema de analgesia em período crítico).
Integridade da pele prejudicada – mais frequente do que na adolescência, levando a problemas de vulnerabilidade e segregação social.	Deve-se priorizar a hidratação da pele, principalmente nas regiões maleolares – tornozelos, pode-se utilizar o uso de repelentes de insetos e quando ocorrer picadas deve-se evitar coçar o local.
<ul style="list-style-type: none"> <li>– Paternidade ou maternidade – a doença falciforme não é impeditiva de gravidez.</li> <li>– Pílula anticoncepcional.</li> <li>– Priapismo (como já foi mencionado, é a ereção involuntária do pênis) pode causar impotência e infertilidade.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– A gravidez é de alto risco. A orientação genética deve ser oferecida ao casal e toda a família.</li> <li>– A paciente pode usar pílulas anticoncepcionais, desde que acompanhada por médico especialista.</li> <li>– Converse com o seu médico para o tratamento e compreensão do que acontece.</li> </ul>

ATENÇÃO	CUIDADO
Problemas bucais – placa bacteriana, gengivite, periodontite, tártaro, cárie dentária, mau hálito, sensibilidade – estas doenças geralmente são progressivas e cumulativas. A saúde bucal pode aumentar o risco para a saúde geral.	Valorização da saúde bucal como prevenção de doenças, já que a cárie é considerada uma doença infecciosa e multifatorial.

## 5 IMUNIZAÇÕES EM CRIANÇAS, ADOLESCENTES E ADULTOS

O calendário de vacinação brasileiro é aquele definido pelo Programa Nacional de Imunizações do Ministério da Saúde (PNI/MS) e corresponde ao conjunto de vacinas consideradas de interesse prioritário à saúde pública do país. Atualmente é constituído por 12 produtos recomendados à população, desde o nascimento até a terceira idade e distribuídos gratuitamente nos postos de vacinação da rede pública. A vacinação é a maneira mais eficaz de evitar diversas doenças imunopreveníveis, como varíola (erradicada), poliomielite (paralisia infantil), sarampo, tuberculose, rubéola, gripe, hepatite B, febre amarela, entre outras.

Fonte: <http://portal.saude.gov.br>.



## 5.1 CALENDÁRIO NACIONAL DE VACINAÇÃO

Quadro 6 – Plano nacional de vacinação.

PNI	CRIANÇA					
VACINA	AO NASCER	2 MESES	3 MESES	4 MESES	5 MESES	6 MESES
BCG	DOSE ÚNICA					
HEPATITE B	DOSE AO NASCER					
PENTA: DIFTERIA, TÉTANO, PERTUSSIS, HEPATITE B, INFLUENZAE B		1ª DOSE		2ª DOSE		3ª DOSE
POLIOMIELITE: VIP E VOP		1ª DOSE VIP		2ª DOSE VIP		3ª DOSE VOP
PNEUMO 10		1ª DOSE		2ª DOSE		3ª DOSE
ROTAVÍRUS		1ª DOSE		2ª DOSE		
MENINGOCÓCICA C			1ª DOSE		2ª DOSE	
DTP: DIFTERIA, TÉTANO E PERTUSSI						
FEBRE AMARELA						
TRÍPUCE VIRAL: SARAMPO CAXUMBA RUBÉOLA						

PNI	CRIANÇA			
VACINA	9 MESES	12 MESES	15 MESES	4 ANOS
BCG				
HEPATITE B				
PENTA: DIFTERIA, TÉTANO, PERTUSSIS, HEPATITE B, INFLUENZAE B				
POLIOMIELITE: VIP E VOP			REFORÇO	
PNEUMO 10		REFORÇO		
ROTAVÍRUS				
MENINGOCÓCICA C			REFORÇO	
DTP: DIFTERIA, TÉTANO E PERTUSSI			1º REFORÇO	2º REFORÇO
FEBRE AMARELA	DOSE INICIAL			
TRÍPLICE VIRAL: SARAMPO CAXUMBA RUBÉOLA		1ª DOSE	2ª DOSE	

PNI	ADOLESCENTE 10 A 19 ANOS	ADULTO 20 A 59 ANOS	IDOSO 60 ANOS OU MAIS	GESTANTE
HEPATITE B	3 DOSES	3 DOSES ATÉ 49 ANOS		3 DOSES
FEBRE AMARELA	1 DOSE A CADA 10 ANOS	1 DOSE A CADA 10 ANOS		
TRÍPUCE VIRAL: SARAMPO CAXUMBA RUBÉOLA	2 DOSES	1 DOSE ATÉ 49 ANOS		
DT: DIFTERIA E TÉTANO	REFORÇO A CADA 10 ANOS	REFORÇO A CADA 10 ANOS	REFORÇO A CADA 10 ANOS	3 DOSES

Obs.: até o momento, a vacinação universal contra a varicela não é realizada no Brasil, exceto nas populações indígenas tendo em vista a alta mortalidade observada nesses povos, em caso de surto. Esta vacina encontra-se disponível nos Centros de Referência de Imunobiológicos Especiais para ser administrada em acordo com as indicações específicas.

Fonte: <http://portal.saude.gov.br>.

## 6 DIETA NUTRICIONAL ESPECÍFICA PARA PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME

Uma alimentação equilibrada é sempre recomendável. Mas é bom lembrar que por causa da hemólise (rompimento das hemácias), a pessoa com doença falciforme tem estoque elevado de ferro no organismo e facilidade de absorção deste nutriente. A vitamina C favorece o processo de assimilação do ferro no organismo. Sendo assim, os alimentos ricos em ferro e vitamina C devem ser evitados. Os alimentos ricos em vitamina C podem ser consumidos,

mas é preferível que seu consumo ocorra em horários diferentes do consumo de alimentos que contêm ferro, para não aumentar sua absorção.

A ingestão de grande quantidade de líquidos é muito importante para evitar a desidratação. O chá mate, chá preto e chá verde dificultam a absorção do ferro pelo organismo, podendo ser consumidos em abundância.

Quadro 7 – Dieta nutricional para pessoas com doença falciforme.

PREFIRA		EVITE
Vitamina B12	Ácido fólico	Ferro
Leite, queijos.	Leite de coco, hortaliças de folhas verdes, gérmen de trigo, cereais integrais, feijões, lentilha.	Fígado, rim, coração, mortadela, coalhada, carne bovina, frango, peixes, camarão, ostra, mariscos.

## 7 INFORMAÇÕES BÁSICAS

Pessoas com traço falciforme (AS) não têm e nunca vão desenvolver a doença falciforme.

Não confundir anemia falciforme com anemia causada por deficiência de ferro. São anemias diferentes em suas causas, sintomas e cuidados. Para pessoas com doença falciforme não é necessária indicação de comer alimentos ricos em ferro, a não ser em condições especiais. Ao contrário, pessoas com anemia falciforme absorvem mais ferro da alimentação e por esse motivo devem comer carne com moderação.

Crianças com doença falciforme devem ter alguns cuidados, mas que não as impeça de serem crianças, de viver o dia a dia, podendo brincar, correr, fazer travessuras e descobrir o mundo como qualquer pessoa. O paciente deve fazer



exercício físico moderado, lembrando de ingerir líquidos em abundância. Quando for à praia deve seguir os horários: até 10h e a partir das 15h. Cuidar ao entrar na água com o corpo muito suado, pois pode provocar dor pelo resfriamento. Se precisar de viagem aérea, a cabine do avião deve ser pressurizada.

Crianças com doença falciforme não têm seu aspecto cognitivo (inteligência) afetado, a não ser que tenha acidente vascular cerebral ou pelo fato de não frequentar as aulas. Assim, dificuldades de aprendizagem poderão surgir e o Estado (no amparo legal sobre sua escolarização, mesmo em momentos de hospitalização; na atenção à saúde), a Família (educação: atenção, cuidado e afeto) e a Escola (receptividade, compreensão e um olhar diferenciado) têm papel fundamental na educação, para que a criança com doença falciforme possa descobrir suas possibilidades e limites, como qualquer criança.

Crise dolorosa, febre e palidez súbita na criança,  
procure a emergência médica mais próxima.

O melhor remédio é a informação!

## 8 CONSIDERAÇÕES

### 8.1 O AMOR COMO ESTRATÉGIA PARA O CUIDADO

A educação de crianças e adolescentes implica em ocupar-se deles, acolher suas necessidades a partir de uma escuta sensível, que lhes permita compartilhar suas infinitas possibilidades individuais e coletivas. Os laços entre adultos, crianças e adolescentes fortalecem as diferenças, à medida que vai surgindo confiança recíproca.

## 8.2 GOSTANDO DE VOCÊ

*“Se nossos medos têm um efeito paralisante,  
nosso desejos têm poder acelerador”  
Serres (2001).*

A autoestima permite mostrar nossa identidade. Para isso é preciso gostar de si e cuidar-se. O cuidado requer atenção às necessidades do outro e de si mesmo. Assim, a autoestima permite uma relação amorosa com a vida.

A pessoa com doença falciforme necessita como qualquer outra, de atenção e cuidado. É preciso ver cada pessoa com olhos que enxergam o que habita dentro de cada uma para, assim, entender sobre suas necessidades.

Devemos lembrar que é preciso levar uma vida saudável e evitar excessos. Para a pessoa com doença falciforme, cuidados básicos como manter-se agasalhada no inverno e usar roupas mais leves no verão são essenciais. O uso de sapatos e meias evitam machucados. Estas são medidas de auto cuidado. Cuide de você!

## 8.3 ESCOLA QUE PROTEGE

Crianças e adolescentes com doença falciforme não apresentam qualquer deficiência de aprendizagem. A não ser quando houver necessidade de recuperar conteúdos pelas faltas às aulas, devido às ausências escolares

para tratamento. Por isso, é importante a família informar a escola sobre o estado de saúde da criança ou adolescente, cabendo à escola as orientações e organização do trabalho pedagógico especiais para as pessoas em situação de tratamento de saúde. A atenção e o cuidado da família e da escola com a aprendizagem, ajudará no seu desenvolvimento biopsicossocial.

Estes alunos poderão ser vítimas de deboches constantes, pela aparência, cor dos olhos, estatura e feridas nas pernas. É preciso protegê-los desse *bullying*, explicando às outras crianças sobre a doença. Os olhos amarelos não são sinais de doença contagiosa e não significam doença do fígado e nem hepatite. Nas aulas de educação física, o aluno deve participar em exercícios moderados e nos jogos em equipe poderá ficar com funções de coordenação e/ou fiscalização. Deve ser autorizado a parar se sentir dor ou falta de ar. Os professores deverão ser orientados a não exigir esforço, lembrando ainda que a criança poderá precisar ir ao banheiro mais vezes durante as aulas. A natação não é contra indicada, mas deve ser avaliada em cada caso. O aluno não deve brincar na água por longo tempo e ao sair deve se enxugar logo e colocar roupas secas.

Os professores podem contribuir com a saúde do aluno, observando sempre os sinais de desconforto. Se ele apresentar cansaço, apatia, palidez maior que o habitual, deve ser comunicado à família. Em caso de dor nas articulações ou lombar, deve-se permitir deitar-se, ingerir líquidos e ser medicado com analgésico, indicado pelo médico que o acompanha. Se tiver febre alta, deve ser levado ao hospital com urgência.

## 8.4 ATENÇÃO AOS SINAIS DE ALERTA

- Aumento súbito da palidez;
- Piora da icterícia;
- Distensão abdominal;
- Aumento do baço ou do fígado;
- Hematúria (sangue na urina);
- Priapismo;
- Dor sem resposta ao tratamento;
- Tosse ou dificuldade respiratória;
- Febre;
- Alterações neurológicas (convulsões, letargia, fraqueza muscular, mudança de comportamento);
- Impossibilidade de ingerir líquidos;
- Vômitos;
- Sinais de desidratação.

Fonte: Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de eventos agudos em doença falciforme, 2009.

## REFERÊNCIAS

BAHIA. Doença falciforme – a importância da escola. Secretaria de Saúde, Salvador, 2008.

BRASIL. HumanizaSUS – Documento base para gestores e trabalhadores do SUS. Brasília – DF, 2010.

BRASIL. Hemoglobinopatias – Doença Falciforme. Portal da Saúde. Ministério da Saúde, Brasília, 2011. Disponível em: <<http://www.saude.gov.br>>. Acesso em: 27 de agosto de 2011 – a.

BRASIL. Inclusão Social – Ética e Cidadania, construindo valores na escola e na sociedade. Brasília: SEIF, SEMTEC, SEED, 2003. v. 4 – b.

BRASIL. Lei nº 8069, de 13 de Julho de 1990. Estatuto da Criança e do Adolescente. Disponível em: <<http://www81.dataprev.gov.br/sislex//Art.7º/1990/8069.htm>> – c.

BRASIL. Manual de Educação em Saúde – Autocuidado na doença falciforme Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Brasília, DF: Editora do Ministério da Saúde, 2008. v. 1 – d.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Gestaç o em Mulheres com Doen a Falciforme. Bras lia: Editora do Minist rio da Sa de, 2006 – e.

BRASIL. Minist rio da Sa de. Secretaria de Aten  o   Sa de. Departamento de Aten  o Especializada. Manual de eventos agudos em doen a falciforme. Bras lia: Editora do Minist rio da Sa de, 2009. 50 p.: il. (S rie A. Normas e Manuais T cnicos) – f.

CAVALCANTI, Juliana Manzoni. Doen a, Sangue e Ra a: o caso da anemia falciforme no Brasil, 1933-1949. Disserta  o de Mestrado em Hist ria das Ci ncias, Fiocruz. Rio de Janeiro, 2007.



COSTA, Paulo J. M. S; VILELA, Rosana Q. B; CIPOLOTTI, Rosana; FIGUEIREDO, Maria S. Diversidade clínica e laboratorial no haplótipo bantu da anemia falciforme. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 2006; 28(1): 40-44.

FERRAZ, Maria Helena; Murao, Mitiko. Diagnóstico laboratorial da doença falciforme em neonatos após o sexto mês de vida. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*. 2007; 29(3): 218-222.

INSTITUTO Brasileiro de Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Disponível em: <<http://ibrafh.org/Doen/Falciforme.php>>. Acesso em: 14 de setembro de 2012.

LAGUARDIA, Josué. Nofio da navalha: anemia falciforme, raça e as complicações. *Estudos feministas*, Florianópolis, SC, 2006; 14(1):243-262.

LOUREIRO, Monique Morgado; ROZENFELD, Suely. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. *Rev. Saúde Pública*, 2005; 39 (6): 943-9.

MARTINS, Paulo Roberto Juliano; SOUZA, Hélio Moraes; SILVEIRA, Talita Braga. Morbimortalidade em doença falciforme. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*. 2010; 32(5): 378-383.

MARTON DA SILVA, Marly B. G; DOMINGOS, Mouseline Torquato; WITTIG, Ehrenfried Othomar. Manual de normas técnicas para a coleta de sangue no “Teste do Pezinho”. Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional. Ministério da Saúde, 2004.

PARANÁ. Documento Base SAREH – Serviço de Atendimento à Rede de Escolarização Hospitalar, 2007.

SANT’ANNA, Anna Letícia. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Estado do Paraná e aconselhamento genético. Dissertação de Mestrado. UFPR, 2001.

SANTOS, Ana Rita Ribeiro; MIYAZAKI, Maria Cristina de. Grupo de sala de espera em ambulatório de doença falciforme. *Revista Brasileira de Terapia Comportamental e Cognitiva*. Faculdade de Medicina de São José de Rio Preto, SP, v. 1, n. 1, 1999.

SERRES, Michel. *Os cinco sentidos: filosofia dos corpos misturados*. Tradução Eloá Jacobina. Rio de Janeiro: Bertrand, Brasil, 2001.

SILLA, Lúcia Mariano da Rocha. Doença Falciforme: um grave e desconhecido problema de saúde pública no Brasil. *Jornal de Pediatria*, RJ, 1999. Disponível em: <[http://www.jped.com.br/conteudo/99-75-03-145/port\\_print.htm](http://www.jped.com.br/conteudo/99-75-03-145/port_print.htm)> <<http://www.jped.com.br/conteudo/99-75-03>>. Acesso em: 14 de abril de 2012.

SOUSA, Ana Maria Borges de e BARBOSA, Isabella Benfica. *Cuidar da educação, cuidar da vida*. Secretaria de Educação Continuada, Alfabetização e Diversidade. Ministério da Educação, Brasília, DF, 2011.

VERÍSSIMO, Mônica P. A. Crescimento e desenvolvimento nas doenças falciformes. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*. v.29 nº.3. São José do Rio Preto July/Sept. 2007. Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1516-84842007000300015](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300015)>.

WATANABE A. M.; PIANOVSKI M.A. D.; Neto J. Z.; LICHTVAN L. C. L.; MAIA E. A. C.F.; DOMINGOS, M. T.; Wittig E. Prevalência da hemoglobina S no Estado do Paraná, Brasil, obtida pela triagem neonatal. *Cadernos de Saúde Pública*, v.24, n.5, Rio de Janeiro, Brasil.

ZAGO, Marco Antônio; PINTO, Ana Cristina Silva. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*. 2007; 29(3):207-214.

<http://www.apaesalvador.org.br/noticias/apae-salvador-divulga-pesquisa-sobre-doenca-falciforme-na-bahia>. Acesso em: 14 de setembro de 2012.

[http://www.medicina.ufmg.br/nupad/triagem/triagem\\_neonatal\\_doenca\\_falciforme\\_duvidas\\_comuns.html](http://www.medicina.ufmg.br/nupad/triagem/triagem_neonatal_doenca_falciforme_duvidas_comuns.html). Acesso em: 10 de março de 2013.

## ANEXO I

### ATIVIDADE – PROJETO DE VIDA

Sonhar com o possível é um começo para o planejamento de uma vida digna e saudável. Para tanto, seguem alguns questionamentos que você pode procurar responder e registrar:

O que faz em momentos de lazer (com a família, amigos ou sozinho/a), no trabalho e em relação aos estudos? Por que faz? Como faz? E o que sente?

Como é a realidade em que vive?

Que qualidades deve ter uma pessoa?

Quais as suas qualidades?

O que é possível mudar em você?

Como é a sociedade ideal?

Quais atividades você mais gosta de desenvolver?

Como estão sua autoestima e relacionamentos em geral?

O que faz com que você se aproxime ou se afaste das pessoas?

Vamos construir sua rede de relações: você no centro das relações com a família, amigos, namoro, escola, trabalho, lazer, igreja, grupos culturais... que influências estas pessoas ou grupos têm sobre você?

O que deve mudar nestas relações?

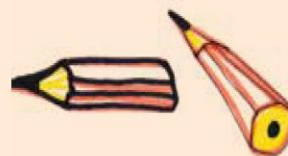
Como você se sente em relação ao que faz profissionalmente ou nos estudos?

O que você tem feito para se desenvolver?



## ANEXO II

### GLOSSÁRIO



Bilirrubina: produto do metabolismo da hemoglobina.

Dispneia: falta de ar.

Cabine pressurizada: uma cabine de avião é pressurizada para que se possa respirar dentro quando a altitude é muito alta. Em altas altitudes há a diminuição na quantidade de ar.

Eritropoese: produção de glóbulos vermelhos (hemácias).

Glóbulos brancos: os leucócitos (ou glóbulos brancos) fazem parte do sistema imunológico do organismo. Têm por função o combate e a eliminação de micro-organismos ou estruturas químicas estranhas ao organismo, por meio de sua captura ou da produção de anticorpos, sejam eles patogênicos ou não.

Hemácias: são células arredondadas e flexíveis, que carregam no seu interior uma proteína chamada hemoglobina, que dá a coloração vermelha do sangue. Para formar a hemoglobina, recebemos dois genes: um herdado do pai e outro da mãe. A hemoglobina presente em maior quantidade é denominada “A” (de adulto).

Hemólise: quebra de hemácias (hemo = sangue, lise = quebra), em que há ruptura da membrana plasmática, liberando hemoglobina.

Herança genética: assim como a cor dos olhos, da pele, tipo de cabelo e outras características do nosso corpo, o tipo de hemoglobina é também determinado por herança genética. A herança é passada dos pais aos

filhos, mediante os genes. Recebemos a metade de nossa herança genética do pai, através do espermatozoide e a outra metade da mãe, através do óvulo.

Hematuria: sangue na urina.

Hipoxemia: baixa concentração de oxigênio no sangue.

Medula óssea: também conhecida como tutano, é um tecido gelatinoso que preenche a cavidade interna de vários ossos e fabrica os elementos figurados do sangue periférico como: hemácias, leucócitos e plaquetas.

Miscigenação: é a mistura de raças e povos de diferentes etnias. Poucos países no mundo passaram por esta rica interação tanto quanto o Brasil. Os portugueses já trouxeram para o Brasil séculos de integração genética e cultural de povos europeus, como os povos Celta, Romano, Germânico, e Lusitano. Embora os portugueses sejam basicamente uma população europeia, 7 séculos de convivência com mouros, do norte da África e com Judeus deixaram um importante legado a este povo.

Metabolismo: conjunto de transformações que as substâncias químicas sofrem no interior dos organismos vivos. O termo “metabolismo celular” é usado em referência ao conjunto de todas as reações químicas que ocorrem nas células.

Mutação genética: mutação é uma alteração súbita e herdável na estrutura do material genético. Esta alteração pode levar a uma mudança correspondente no indivíduo. As mutações são fontes extremamente importantes de variabilidade genética nas populações, pois fornecem novas informações genéticas.

Plaqueta: sanguínea ou trombócito é um fragmento anucleado, presente no sangue. A sua principal função é a participação no processo de coagulação sanguínea. Uma pessoa normal tem entre 150.000 e 400.000 plaquetas por milímetro cúbico de sangue. A diminuição do número de plaquetas pode levar a sangramentos, já a elevação pode aumentar o risco de trombose.

Talassemia: resulta da deficiente produção de globina normal. A doença é particularmente prevalente entre os povos do Mediterrâneo e essa associação geográfica foi responsável pela palavra talassemia: thálassa (θάλασσα) palavra grega para “mar”; haema (αἷμα) palavra grega para o sangue. Na Europa, a maior concentração da doença é encontrada na Grécia e em partes da Itália.

Sepse bacteriana: fenômeno microbiano, caracterizado por uma resposta inflamatória à presença de micro-organismos. O choque séptico é uma das causas de morte cada vez mais frequente, em unidades de terapia intensiva do mundo todo (PEREIRA JUNIOR et al., 1998).

Sequestração esplênica: caracteriza-se pela diminuição da concentração de hemoglobina igual ou maior a 2g/dl comparada ao valor basal do paciente e aumento das dimensões do baço. Pode estar associada a infecções virais ou bacterianas.

Sinal vital: existem quatro sinais vitais básicos, são eles: temperatura corporal; pulso; pressão arterial; frequência respiratória; havendo discussão sobre a inclusão da dor como o quinto sinal vital.

Síndrome torácica aguda (STA): é definida pelo aparecimento de um infiltrado pulmonar recente com sintomas respiratórios ou dor torácica.



### ANEXO III

## ATENÇÃO PEDAGÓGICA AOS PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME

### DÚVIDAS FREQUENTES DOS PAIS/RESPONSÁVEIS – 2012/2013

1. Onde procurar um serviço de odontologia para a criança com doença falciforme?

Deve-se procurar o serviço odontológico nas unidades de saúde dos bairros da cidade de origem.

2. Por que a criança com doença falciforme fica tão doente?

A gravidade da doença é variável para cada criança. Pacientes com doença falciforme têm mais facilidade de adquirir infecções bacterianas, devido à disfunção do baço. A mudança da forma das hemácias, que são arredondadas e flexíveis, para forma mais enrijecida de foice ou meia lua, resulta em profundas alterações no organismo, tornando o paciente sujeito a complicações cardíacas, renais, oculares, nutricionais, pulmonares, neurológicas e ortopédicas.

3. A idade influencia no estado de saúde da criança com doença falciforme?

Até o quinto ano de vida, é o período de maiores complicações. A tendência é que com o crescimento, como qualquer criança, a pessoa com doença falciforme adquira mais resistência. Em cada fase de desenvolvimento infantil, as necessidades vão se diferenciando e também a atenção e o cuidado. Por isso é muito importante não faltar às consultas agendadas.

O acompanhamento médico especializado poderá sanar as dúvidas, na medida em que forem surgindo.

4. Existe algum benefício social para a criança com doença falciforme?

Sim. Procurar o Serviço Social do ambulatório em que você faz o acompanhamento.

5. Quais os riscos e cuidados na época da primeira menstruação para quem tem doença falciforme?

O crescimento e as mudanças no desenvolvimento sexual da criança com doença falciforme iniciam tardiamente em ambos os sexos. Sendo assim, a menarca, que é a primeira menstruação, pode chegar com atraso. Se não ocorrer a menarca até os quinze anos de idade, deve informar ao seu médico, para que tome as providências necessárias.

6. Na época da primeira menstruação é preciso fazer transfusão de sangue?

Não há razão para transfundir apenas por ser a primeira menstruação. Leve ao médico que a acompanha, para avaliação clínica e laboratorial.

7. O que acontece com os filhos de um casal em que um deles tenha doença falciforme e outro não?

Os filhos terão apenas um gene para a doença e assim serão consideradas pessoas com traço para a doença e não com manifestações clínicas da mesma.

8. As meninas com doença falciforme são mais frágeis que os meninos?

Não. As condições de saúde da pessoa com doença falciforme sofrem influências de vários fatores, como por exemplo, a história de vida de cada um, que mesmo sendo irmãos, há diferenças, seja na educação, idade e ambientes diversos de aprendizagem. As atividades físicas em excesso, mudanças bruscas de temperatura, alimentação e hidratação inadequadas, podem ocasionar os sintomas e crises. A atenção e o cuidado em relação a estes fatores têm igual importância tanto para meninos quanto para meninas.

9. A FEPE (Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional) continua funcionando?

Sim. A FEPE tem como foco a melhoria de vida das pessoas com deficiência, atuando nas áreas de prevenção (é responsável pelo Programa de Triagem Neonatal do Paraná), saúde, educação e inclusão. O endereço é: rua Dr. Alarico Vieira Alencar, 10 – Curitiba – PR. CEP:8252-076. Contatos: (41) 3363-5788; 0800 645 6900; site: [www.fepe.org.br](http://www.fepe.org.br). O ambulatório de hematologia pediátrica do Hospital de Clínicas trabalha em conjunto com a FEPE, informando à mesma se os pacientes não retornarem para a consulta, pois ela precisa desses dados para poder continuar prestando o serviço de triagem neonatal, com respaldo do Ministério da Saúde. Se a FEPE chamar para consulta você deve comparecer.

10. A doença falciforme deixa a criança mais agitada e nervosa?

Em geral não. Mas a frequência ou intensidade dos sintomas, como dor, febre, dentre outros, podem ocasionar irritabilidade na criança.



11. Quem tem apenas o traço falciforme sente mais dores que as pessoas que não têm?

Quem tem apenas o traço falciforme não tem dores, nem tem qualquer manifestação clínica da anemia falciforme.

12. As mulheres com doença falciforme podem ter uma gravidez saudável?

Sim, com um pré-natal e monitoramento cuidadoso, durante toda a gravidez, esta pode ser saudável. Porém, durante a gravidez os episódios de dor podem ocorrer com mais frequência. Neste caso podem ser tratadas com medicamentos que não prejudiquem o feto.

Uma mulher com doença falciforme corre o risco de ter um parto prematuro e de ter um bebê abaixo do peso.

Em caso de doenças pré-existentes e falhas cardíacas, estas podem piorar durante a gravidez e devem ser monitorados por equipe de saúde, sem interrupção.

Os cuidados na gravidez incluem uma dieta alimentar saudável, vitaminas, suplementação de ácido fólico e prevenção de desidratação.

13. As mulheres com traço falciforme podem ter uma gravidez saudável?

Sim, as mulheres com traço falciforme podem ter uma gravidez saudável. Devem seguir as mesmas recomendações dadas a mulheres em geral. Geralmente mulheres com traço falciforme não apresentam risco aumentado para complicações, mas podem apresentar infecções frequentes no trato urinário.

É bom lembrar que a mulher grávida com traço falciforme pode ter anemia por deficiência de ferro durante a gravidez e necessitar de

suplementação. Mas no caso da mulher grávida com anemia falciforme, não deverá receber suplementação de ferro, que poderá lhe ser prejudicial.

14. O parto para mulheres com doença falciforme tem alguma complicação?

Não há recomendações especiais para o tipo de parto para mulheres com doença falciforme, podendo ter parto normal.

- 15 Qual a forma mais grave da doença falciforme?

A biologia molecular tem identificado diferentes haplótipos na origem genética das populações com doença falciforme, são eles: Senegal, Benin, Camarões, Bantu e Árabe - indiano. O haplótipo Bantu apresenta manifestações clínicas mais severas.





4.1.2 Roda de Conversa sobre doença falciforme II – Atenção pedagógica às crianças.

UFPR / HC

RODA DE CONVERSA SOBRE  
**DOENÇA**  
**FALCIFORME II**

CURITIBA, 2013

## FICHA TÉCNICA

### COORDENAÇÃO DE PRODUÇÃO E EDIÇÃO

Redação: Niura Bicalho Barroso

Assistência Editorial: Maxi Gráfica

Projeto Gráfico e Diagramação/Colaboração: Viva Editora

Ilustração: André Barroso da Veiga

Capa: Aurora Bicalho B. Monteiro

### TEXTO BASE

De acordo com as normas técnicas preconizadas pelo Ministério da Saúde,  
para pacientes com doença falciforme

### REVISÃO TÉCNICA

Mara Albonei Dudeque Pianovski

### COLABORAÇÃO

Alexandra M. Wanatabe

### CONSULTORIA

Tania Maria Kulezyeki Padilha

Adriana Soczek Sampaio

## RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME

### Atenção pedagógica às crianças

NÚMERO II - 2013

#### REALIZAÇÃO

Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente

Crescimento, desenvolvimento e proteção à saúde da criança e do adolescente

Setor Ciências da Saúde – Universidade Federal do Paraná

#### PARCERIA



## APRESENTAÇÃO

### Queridos alunos pacientes!

O projeto RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME foi elaborado para que você possa conhecer melhor o seu corpo e sua história.

Nosso corpo guarda consigo memórias, prazer e dor. Cada criança tem sua história com variedades de personagens e a partir dela, muitas questões podem ser criadas. Por exemplo: Por que sou assim? Por que não assado? O que eu sou é resultado do que meus pais são ou foram? E os meus irmãos, meus primos, como são? Por que são? Quanto mais perguntas fazemos, mais outras vão surgindo, demonstrando assim que somos seres inteligentes, que pensamos e muito.

Então, primeiro é preciso entender sobre o que se passa com o nosso corpo pois, por meio dele nos permitirá responder nossas dúvidas. Se não conhecemos algo, temos dúvidas e medo. A dúvida é saudável. O medo vem do desconhecimento das coisas. E só descobrimos o porquê de tudo que nos acontece, com o nosso interesse pelo conhecimento.

Por isso, convidamos você a participar desta caminhada, que é conhecer o porquê de você ter nascido com doença falciforme, como tratar e cuidar. Assim, conhecendo o próprio corpo, você poderá se ajudar e a outras pessoas, tanto da sua família como amigos, professores e colegas, a conviverem de forma saudável com você.

## PREFÁCIO

A doença falciforme provoca sintomas e muitas vezes graves complicações. Tudo isso acontece devido a forma alterada dos glóbulos vermelhos, pois a formação dos componentes do sangue de quem tem esta hemoglobinopatia é diferente da maioria das pessoas.

Bem, você já deve ter percebido como é complicado explicar sobre esta doença. Vamos então contar uma história sobre a doença falciforme, os modos de entender e até mesmo de prevenir os sintomas mais difíceis, como a dor e as infecções que podem ocorrer.

Com grande satisfação elaboramos este projeto sobre a doença falciforme, começando por este guia/manual o qual esperamos que faça diferença na sua vida e se multiplique para seus familiares, permitindo assim que cresça um círculo virtuoso de atenção e cuidado.

Entendemos que só o conhecimento com responsabilidade e amor é capaz de realizar esta pretensão, a de mudar a história da doença falciforme em nosso país, como preconizam os protocolos de saúde.





## EU SOU ASSIM<sup>1</sup>

Às vezes nem eu mesmo  
sei quem sou.

Às vezes sou  
“menino bonzinho”.

Às vezes sou  
“nervoso e chato”.

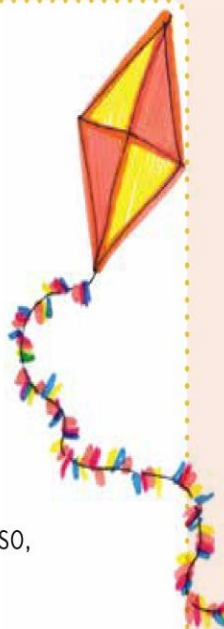
Para mim  
tem vezes que eu sou poderoso,  
um super-homem,  
um capitão de seleção,  
craque do time campeão.

Às vezes sou saltitante.  
Sou pernilongo também,  
que voa e incomoda  
de medo e ilusão.

Às vezes sou forte,  
bravo vencedor, peito de aço,  
goleador!

Mas o que importa o que pensam de mim.

Eu sou assim.



---

1 Paráfrase do texto original de Pedro Bandeira - Identidade - escolarização hospitalar do Hospital de Clínicas de Curitiba, 2011.

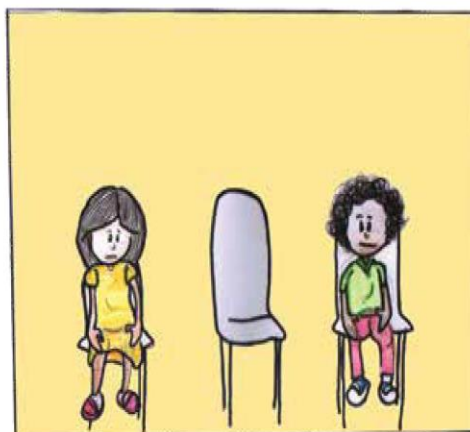
## SUMÁRIO

1	VAMOS COMEÇAR CONHECENDO UM POUCO SOBRE NOSSO SANGUE.....	10
2	DOENÇA FALCIFORME.....	10
3	HISTORIANDO .....	11
4	A DIFERENÇA ENTRE TRAÇO E DOENÇA FALCIFORME.....	11
5	A DOENÇA FALCIFORME É RECONHECIDA PELA TRIAGEM NEONATAL.....	12
6	OS PRINCIPAIS SINTOMAS DA DOENÇA PODEM SER: DOR, FEBRE, PRIAPISMO, ICTERÍCIA E ÚLCERA DE PERNA.....	12
7	A APRENDIZAGEM SOBRE O AUTOCUIDADO É MUITO IMPORTANTE! .....	13
8	VACINAÇÃO .....	14
9	EXISTE UMA DIETA PRÓPRIA PARA AS PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME.	17
10	O MELHOR REMÉDIO É A INFORMAÇÃO! .....	18
	REFERÊNCIAS.....	19
	ANEXO 1 .....	22



Vamos aprender a pensar, mas também aprender a falar sobre o que se passa conosco, o que sentimos e o que queremos saber. Observe a situação representada abaixo:

Renata avistou um menino, do seu tamanho, na sala de espera do ambulatório. Sentiu vontade de se aproximar e conversar. Perguntou o seu nome. “Rodrigo, mas pode me chamar de Ro, porque todos me chamam assim”. Renata gostou e disse que a podia chamar de Re.









*Mas que coisa é essa que o personagem tem?  
A melhor solução para nossas dúvidas é a informação.  
A pessoa mais indicada para responder corretamente é  
o seu/sua médica.  
Vamos conversar com ele/ela?*

## **1 COMEÇAREMOS CONHECENDO UM POUCO SOBRE NOSSO SANGUE**

Inicialmente é preciso falar sobre como é formado o sangue. Ele é formado por uma parte líquida onde existem três tipos de células, as hemácias (que são os glóbulos vermelhos), os glóbulos brancos (funcionam como “soldados” que guardam o nosso corpo de possíveis ataques de corpos estranhos) e as plaquetas (que não deixam que tenhamos hemorragia).

Existem no sangue hemoglobinas (proteínas que dão a coloração vermelha ao sangue) que podemos chamar de “A” (de adulto) e outras, por exemplo: C, D, E e também a hemoglobina S, que é a grande responsável pela alteração no formato da hemácia.

## **2 DOENÇA FALCIFORME**

A união de uma das hemoglobinas seja C, D ou E com a hemoglobina S compõe um grupo de doenças chamado de doença falciforme. Nas pessoas com doença falciforme, a hemácia tem o formato de foice (que normalmente é arredondada). A união das hemoglobinas SS caracteriza a anemia falciforme.

### 3 HISTORIANDO

A hemoglobina S é mais comumente encontrada na população negra, tendo sua origem no continente africano. Devido a mistura de raças e povos de diferentes lugares que marca a população brasileira, é possível encontrar pessoas brancas com traço ou doença falciforme. Estudos mostram a presença de HbS em descendentes de gregos, italianos, árabes, indianos e latino-americanos.

### 4 A DIFERENÇA ENTRE TRAÇO E DOENÇA FALCIFORME É A SEGUINTE:

A maioria das pessoas tem herança genética AA (um “A” herança da mãe e outro “A” do pai) com hemácias redondas e flexíveis; as pessoas que têm herança AS têm traço falciforme; as que têm herança SC, SD, SE ou SS têm um tipo de doença falciforme e precisam de acompanhamento com equipe de saúde.

A pessoa com traço não tem e nunca vai desenvolver a doença falciforme. Elas têm em seu sangue uma pequena quantidade de hemácias que têm a capacidade de ficar em formato de foice, mas que não comprometem, de modo algum o funcionamento do organismo. Assim, quem tem traço falciforme não precisa de acompanhamento com equipe de saúde, nem de cuidados especiais.



## 5 A DOENÇA FALCIFORME É RECONHECIDA PELA TRIAGEM NEONATAL

A Triagem Neonatal é um exame laboratorial gratuito e obrigatório, que detecta no início de vida do bebê algumas doenças, antes mesmo que tenha sintomas. Esse exame é conhecido como teste do pezinho, pois a coleta do sangue é feita a partir de um furinho no calcanhar do bebê. O ideal é que o teste seja feito até o sétimo dia de vida.

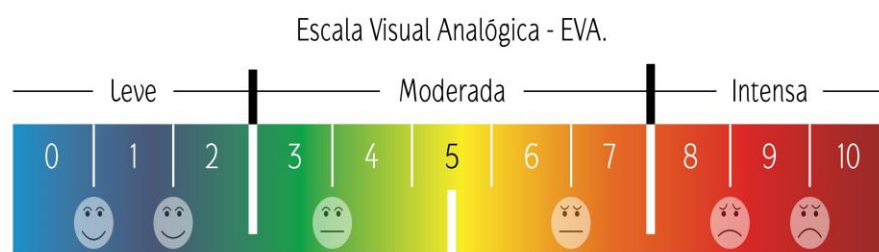
## 6 OS PRINCIPAIS SINTOMAS DA DOENÇA FALCIFORME PODEM SER: DOR, FEBRE, PRIAPISMO, ICTERÍCIA E ÚLCERA DE PERNA

A dor é o sintoma mais comum na doença falciforme, sendo o principal motivo de hospitalização. Ela é causada pela oclusão dos vasos sanguíneos devido ao formato diferente das hemácias, que levam ao bloqueio da circulação, provocando ausência de oxigênio em alguns tecidos do corpo.

Fatores como excesso de exercício físico, exposição ao frio ou calor, estresse, variação de temperatura e desidratação, podem desencadear as crises de dor. A intensidade pode ser leve, sendo tratada com ingestão de água e analgésicos ou ser bastante intensa, exigindo hospitalização.

Para medir a intensidade da dor, existem escalas validadas internacionalmente e uma delas é a Escala Visual Analógica.





Febre é sinal de infecção e para crianças com doença falciforme representa uma situação de risco, precisando pronto encaminhamento para avaliação médica, pois pode ser sinal de infecção.

Priapismo é a ereção involuntária, prolongada e dolorosa do pênis, não tendo nenhuma relação com desejo sexual. Geralmente começa a ocorrer a partir da adolescência, podendo ocorrer bem antes também. É muito doloroso e deve ser tratado com urgência, pois pode causar sequelas e impotência,

Icterícia é o excesso de bilirrubina no corpo, que deixa a parte branca do olho com uma cor amarelo ouro. No caso de doença falciforme, não tem necessariamente, relação com hepatite ou qualquer doença contagiosa.

Úlceras de perna são feridas localizadas na região abaixo do joelho, principalmente na área próxima ao calcanhar, que normalmente aparecem a partir dos 10 anos. Podem surgir devido a picadas de insetos, machucados, e apresentam muita dificuldade de cicatrização.

## 7 A APRENDIZAGEM SOBRE O AUTOCUIDADO É MUITO IMPORTANTE!

Depois dos primeiros exames do bebê, deve ser iniciada a aprendizagem para o cuidado e mais tarde sobre o autocuidado, que é aprender a cuidar de si mesmo.

#### ATENÇÃO E CUIDADOS:

- atenção quando houver sintoma de dor, que é um alarme de que alguma coisa não está indo bem;
- crianças com doença falciforme têm mais facilidade de adquirir infecção;
- avisar logo quando sentir os primeiros indicativos de: febre, diarreia, vômitos, cansaço exagerado;
- a vacinação completa é muito importante;
- cuidado com a alimentação e hidratação;
- deve-se sempre ir ao dentista, pois a cárie é considerada uma doença infecciosa;
- deve-se evitar o consumo excessivo de balas e doces;
- o uso frequente de medicamentos contendo sacarose ajuda a ocasionar cáries;
- as atividades físicas devem ser conforme você aguentar.



## 8 VACINAÇÃO

A vacinação é a maneira mais eficaz de evitar diversas doenças, como varíola (erradicada), poliomielite (paralisia infantil), sarampo, tuberculose, rubéola, gripe, hepatite B, febre amarela, entre outras (<http://portal.saude.gov.br>).

Quadro 1 – Calendário nacional de vacinação da criança e do adolescente.

PNI	CRIANÇA					
VACINA	AO NASCER	2 MESES	3 MESES	4 MESES	5 MESES	6 MESES
BCG	DOSE ÚNICA					
HEPATITE B	DOSE AO NASCER					
PENTA: DIFTERIA, TÉTANO, PERTUSSIS, HEPATITE B, INFLUENZAE B		1ª DOSE		2ª DOSE		3ª DOSE
POLIOMIELITE: VIP E VOP		1ª DOSE VIP		2ª DOSE VIP		3ª DOSE VOP
PNEUMO 10		1ª DOSE		2ª DOSE		3ª DOSE
ROTAVÍRUS		1ª DOSE		2ª DOSE		
MENINGOCÓCICA C			1ª DOSE		2ª DOSE	
DTP: DIFTERIA, TÉTANO E PERTUSSI						
FEBRE AMARELA						
TRÍPLICE VIRAL: SARAMPO CAXUMBA RUBÉOLA						

PNI	CRIANÇA				ADOLESCENTE
VACINA	9 MESES	12 MESES	15 MESES	4 ANOS	10 A 19 ANOS
BCG					
HEPATITE B					3 DOSES
PENTA: DIFTERIA, TÉTANO, PERTUSSIS, HEPATITE B, INFLUENZA B					
POLIOMIELITE: VIP E VOP			REFORÇO		
PNEUMO 10		REFORÇO			
ROTAVÍRUS					
MENINGOCÓCICA C			REFORÇO		
DTP: DIFTERIA, TÉTANO E PERTUSSI			1º REFORÇO	2º REFORÇO	REFORÇO A CADA 10 ANOS
FEBRE AMARELA	DOSE INICIAL				1 DOSE A CADA 10 ANOS
TRÍPLICE VIRAL: SARAMPO CAXUMBA RUBÉOLA		1ª DOSE	2ª DOSE		2 DOSES

Obs.: até o momento, a vacinação universal contra a varicela não é realizada no Brasil, exceto nas populações indígenas tendo em vista a alta mortalidade observada nesses povos, em caso de surto. Esta vacina encontra-se disponível nos Centros de Referência de Imunobiológicos Especiais para ser administrada em acordo com as indicações específicas.

Fonte: <http://portal.saude.gov.br>.



## 9 EXISTE UMA DIETA PRÓPRIA PARA AS PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME

A pessoa com doença falciforme tem estoque elevado de ferro em seu corpo. A vitamina C favorece o processo de assimilação do ferro na alimentação. Sendo assim, os alimentos ricos em ferro devem ser evitados e aqueles com vitamina C devem ser ingeridos em momentos diferentes do momento em que faz as principais refeições.

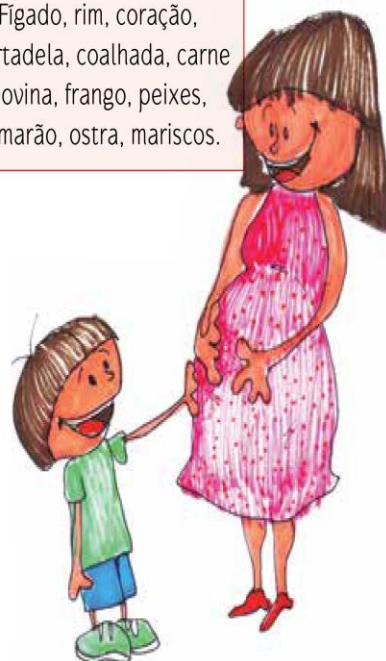
A ingestão de grande quantidade de líquidos é muito importante para evitar a desidratação. O chá mate, chá preto e chá verde, podem ser consumidos em abundância.

Alimentos com vitamina C são benéficos porque atuam como antioxidantes.

Quadro 2 – Tabela de alimentos próprios para pessoas com doença falciforme.

PREFIRA		EVITE
Vitamina B12	Ácido fólico	Ferro
Leite, queijos.	Leite de coco, hortaliças de folhas verdes, gérmen de trigo, cereais integrais, feijões, lentilha.	Fígado, rim, coração, mortadela, coalhada, carne bovina, frango, peixes, camarão, ostra, mariscos.

Muito bem, gostei da participação de vocês! Vamos comparecer sempre às consultas e paticipar também do projeto de atenção e cuidado à doença falciforme.



## 10 O MELHOR REMÉDIO É A INFORMAÇÃO!

Lembre-se:

1. Pessoas com traço falciforme (AS) não têm e nunca vão desenvolver a doença falciforme.
2. Não confundir anemia falciforme com anemia causada por deficiência de ferro. Ao contrário, pessoas com anemia falciforme absorvem mais ferro da alimentação e por esse motivo devem comer carne com moderação.
3. Crianças com doença falciforme devem ter alguns cuidados específicos, mas que não as impeça de serem crianças, de viver o dia a dia, podendo brincar, correr, fazer travessuras e descobrir o mundo como qualquer pessoa.
4. Crianças com doença falciforme são inteligentes e curiosas como qualquer outra; nos casos em que ocorre acidente vascular cerebral ou se não frequentarem as aulas poderão ter seu desenvolvimento intelectual comprometidos. A família deve sempre informar à escola sobre seu estado de saúde.



Adivinha o que é

(...) Adivinha o que é

Que quanto mais

Você dá e divide

Mais cresce

Parece multiplicar

Quem adivinha o que é?

(Disco MPB4 – Ariola, 1981)

## REFERÊNCIAS

BAHIA. Doença falciforme – a importância da escola. Secretaria de Saúde, Salvador, 2008.

BRASIL. HumanizaSUS – Documento Base para Gestores e Trabalhadores do SUS. Brasília – DF, 2010 – a.

BRASIL. Hemoglobinopatias – Doença Falciforme. Portal da Saúde. Ministério da Saúde, Brasília, 2011. Disponível em: <[www.saude.gov.br](http://www.saude.gov.br)>. Acesso em: 27 de agosto de 2011 – b.

BRASIL. Inclusão Social – Ética e Cidadania, construindo valores na escola e na sociedade. Brasília: SEIF, SEMTEC, SEED, 2003. v. 4 – c.

BRASIL, Lei nº 8069, de 13 de Julho de 1990. Estatuto da Criança e do Adolescente. Disponível em: <<http://www81.dataprev.gov.br/sislex//Art.7º/1990/8069.htm>> – d.

BRASIL. Manual de Educação em Saúde – Autocuidado na Doença Falciforme. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Brasília, DF, Editora do Ministério da Saúde, 2008. v. 1 – e.

FERRAZ, Maria Helena; MURAO, Mitiko. Diagnóstico laboratorial da doença falciforme em neonatos após o sexto mês de vida. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia. 2007, 29(3):218-222.

INSTITUTO Brasileiro de Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Disponível em: <<http://ibrafh.org/Doen/Falciforme.php>>. Acesso em: 14 de setembro de 2012.

LAGUARDIA, Josué. Nofioda navalha: anemia falciforme, raça e as complicações. Estudos feministas, Florianópolis, SC, 2006; 14(1):243-262.

LOUREIRO, Monique Morgado; ROZENFIEL, Suely. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. Rev. Saúde Pública. 2005, 39 (6): 943-9.

MARTINS, Paulo Roberto Juliano; SOUZA, Hélio Moraes; SILVEIRA, Talita Braga. Morbimortalidade em doença falciforme. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia. 2010, 32(5):378-383.

MARTON DA SILVA, Marly B. G; DOMINGOS, Mouseline Torquato; WITTIG, Ehrenfried Othomar. Manual de normas técnicas para a coleta de sangue no "Teste do Pezinho". Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional. Ministério da Saúde, 2004.

PARANÁ. Documento Base SAREH – Serviço de Atendimento à Rede de Escolarização Hospitalar, 2007.

SANT'ANNA, Anna Letícia. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Estado do Paraná e aconselhamento genético. Dissertação de Mestrado. UFPR, 2001.

SANTOS, Ana Rita Ribeiro; MIYAZAKI, Maria Cristina de. Grupo de sala de espera em ambulatório de Doença Falciforme. Revista Brasileira de Terapia Comportamental e Cognitiva. Faculdade de Medicina de São José de Rio Preto, SP. v. 1, n. 1, 1999.

SERRES, Michel. Os cinco sentidos: filosofia dos corpos misturados. Tradução Eloá Jacobina. Rio de Janeiro: Bertrand, Brasil, 2001.

SILLA, Lúcia Mariano da Rocha. Doença falciforme: um grave e desconhecido problema de saúde pública no Brasil. Jornal de Pediatria, RJ, 1999. Disponível em: <<http://www.jped.com.br/conteudo/99-75-03>>. Acesso em: 14 de abril de 2012.

SOUZA, Ana Maria Borges de e BARBOSA, Isabella Benfica. Cuidar da educação, cuidar da vida. Secretaria de Educação Continuada, Alfabetização e Diversidade. Ministério da Educação, Brasília, DF, 2011.

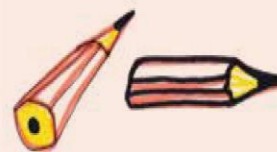
WATANABE A. M.; PIANOVSKI M.A. D.; Neto J. Z.; UCHTVAN L. C. L.; MAIA E. A. C.F.; DOMINGOS, M. T.Wittig E. Prevalência da hemoglobina S no Estado do Paraná, Brasil, obtida pela triagem neonatal. Cadernos de Saúde Pública, v.24, n.5, Rio de Janeiro, Brasil.

ZAGO, Marco Antônio; PINTO, Ana Cristina Silva. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia. 2007, 29(3):207-214.

<http://www.apaesalvador.org.br/noticias/apae-salvador-divulga-pesquisa-sobre-doenca-falciforme-na-bahia>". Acesso em: 14 de setembro de 2012.



## ANEXO I



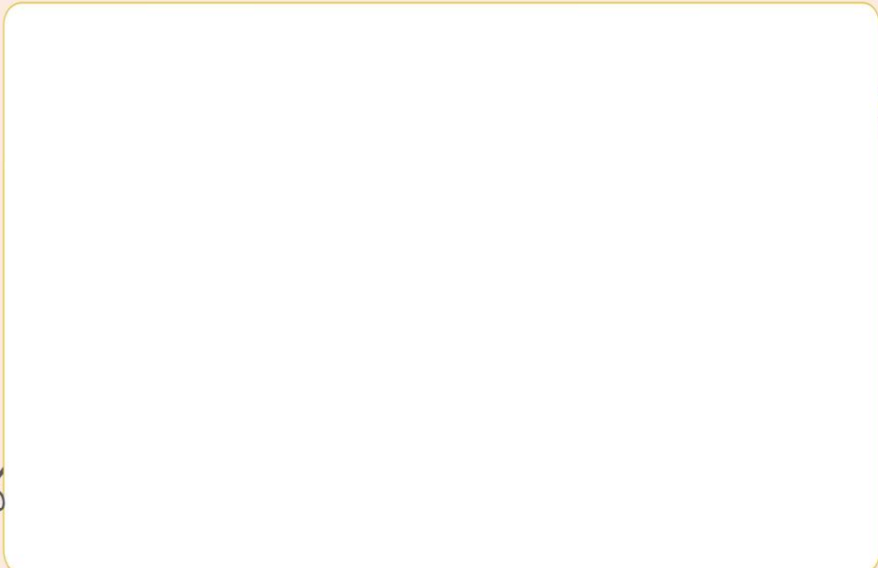
### ATIVIDADES – CONTANDO SUA HISTÓRIA

Toda criança e adolescente têm direito a aprender, a ter saúde, lazer, ter onde morar, precisa de amor e cuidado. Vamos então relembrar fatos importantes que possam ajudar a entender o presente e planejar o futuro.

- 1 PREENCHA O QUADRO ABAIXO REGISTRANDO AS DOENÇAS QUE VOCÊ JÁ TEVE:


- 2 PROCURE SABER O NOME DAS VACINAS QUE VOCÊ JÁ TOMOU:


- 3 VOCÊ SE MACHUCOU ALGUMA VEZ DE FORMA QUE TENHA MARCADO SUA VIDA? RELATE OU DESENHE ABAIXO:



- 4 RELATE OU FAÇA UM DESENHO CONTANDO SOBRE ALGO QUE ACONTECEU COM VOCÊ E DE QUE NÃO SE ESQUECEU:



5 ESCREVA OU DESENHE ABAIXO:

SEU LAZER PREFERIDO

O LAZER QUE GOSTA DE  
REALIZAR COM SUA FAMÍLIA

O LAZER QUE GOSTA DE REALIZAR  
COM SEUS AMIGOS

O LAZER QUE DESFRUTA  
SOZINHO





6 COMO É SUA ROTINA DURANTE O DIA? REGISTRE NO QUADRO ABAIXO:

7 HORAS	15 HORAS
8 HORAS	16 HORAS
9 HORAS	17 HORAS
10 HORAS	18 HORAS
11 HORAS	19 HORAS
12 HORAS	20 HORAS
13 HORAS	21 HORAS
14 HORAS	22 HORAS



7 ESCREVA OS NOMES DE SUAS BRINCADEIRAS PREDILETAS:



Three horizontal lines for writing the names of favorite games.

8 ANOTE OU DESENHE ABAIXO O QUE MAIS GOSTA DE COMER NO:

CAFÉ DA MANHÃ

ALMOÇO

LANCHE

JANTAR



## 9 RELATE ABAIXO:

- AS PESSOAS QUE MAIS AMA:



- OS MOMENTOS MAIS FELIZES DA SUA VIDA FORAM:



- 10 VAMOS LISTAR AS PALAVRAS DESTA CARTILHA QUE VOCÊ NÃO ENTENDEU E PROCURAR O SIGNIFICADO DELAS?



## 5 DISCUSSÃO

A aplicação do questionário *SF-36* em dois momentos possibilitou obter um resultado quantitativo, quanto à qualidade de vida dos pacientes com DF. A elaboração e apresentação do manual sobre essa doença foram consideradas pontos importantes porque este representou apoio pedagógico às aulas e um recurso que os pacientes e familiares puderam levar consigo para posteriores consultas e para a própria vida.

O questionário *SF-36* foi escolhido pela sua ampla aceitação e fácil aplicabilidade. Salienta-se aqui que em se tratando de crianças, o quesito trabalho foi interpretado como estudos ou atividades escolares.

Nos momentos de roda de conversa, os familiares e os próprios pacientes fizeram questionamentos e estes foram registrados, pesquisados e respondidos no manual em tempo, caracterizando um trabalho coletivo.

Antes de ser aplicado o manual aos participantes, o protótipo foi avaliado por professores do programa de escolarização e alguns funcionários do HC. Esta avaliação foi positiva nos aspectos de organização e quanto ao entendimento das propostas apresentadas, sendo percebida certa curiosidade sobre a doença, com atitude de surpresa e demasiada preocupação diante dos aspectos clínicos apresentados. Houve propostas para realização deste projeto nas escolas. Discutido qual seria o público alvo, levou-se em consideração que, se apresentado para os alunos, poderia gerar uma desnecessária corrida a setores da saúde. Por outro lado, o esclarecimento dos professores sobre o assunto seria útil no entendimento das necessidades do aluno com doença falciforme. A aplicação do manual no Ambulatório de Hematologia Pediátrica, objeto do presente trabalho, demonstrou que sua utilização é viável e adequada, pois o material didático entregue a familiares e pessoas envolvidas com a questão da doença falciforme enriquece o vocabulário técnico, facilitando a comunicação e multiplicando o conhecimento do usuário.

O domínio “Capacidade Funcional” do questionário *SF-36* foi abordado pela questão três, incluindo perguntas sobre a dificuldade em realizar atividades rigorosas, que exigem muito esforço como: correr, levantar objetos pesados,

participar em esportes árduos; atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa, levantar ou carregar mantimentos, subir vários lances de escada, curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se, andar mais de um quilômetro; andar vários quarteirões, andar um quarteirão, tomar banho ou vestir-se. As respostas se dividiram em: sim, dificulta muito; sim dificulta um pouco e não, não dificulta de modo algum. A pontuação foi de um a três pontos, respectivamente.

O resultado quantitativo da primeira aplicação referente ao domínio “Capacidade Funcional”, teve como média 62,42, o qual foi considerado bom. Já na segunda aplicação, o escore médio foi de 67, não sendo, portanto, afetado pela intervenção, pois não apresentou significância na melhoria de desempenho funcional. Como o resultado da primeira aplicação foi bom, acredita-se que na segunda aplicação, o resultado dificilmente seria muito melhor, tendo em vista que 54,29% dos pacientes avaliados tinham diagnóstico de Anemia Falciforme (SS), a forma mais grave do grupo das DF.

O resultado qualitativo do domínio “Capacidade Funcional” pode ser corroborado pela análise que constou da observação de maior ou menor dificuldade das crianças em realizar tarefas e ao deixar os pacientes falarem por si. Esta observação foi possível durante as aulas em formato de jogos e modelagens onde contavam o que gostavam de fazer, o que não conseguiam fazer e o que gostariam de fazer. O relato de uma menina sobre o gosto em lavar louças para a mãe e a preocupação desta com as consequências, que eram crises de dor devido ao resfriamento súbito da pele, ilustra que a criança com DF tem capacidade funcional apesar das dificuldades apresentadas.

O aspecto cognitivo foi avaliado indiretamente, pois a aprendizagem e escolarização tem um importante papel na qualidade de vida das pessoas. Esta capacidade não está ressaltada no questionário SF-36. Mas a função cognitiva está relacionada aos aspectos funcionais e físicos, sendo permeados pelos sociais, emocionais e saúde mental. A cognição é parte integrante da semiologia neurológica (VITIELLO *et al* 2007). Para Reed (2012), a enorme complexidade funcional do sistema nervoso inclui, dentre outras, a atenção, memória, organização do pensamento e linguagem.

Mesmo alguns pacientes não tendo apresentado escore classificado como

excelente, foi observado, nas avaliações qualitativas das crianças e nos relatos dos mesmos e familiares, que a capacidade cognitiva não é afetada e nem a vontade de participar de atividades escolares, pois demonstram um vínculo positivo com os estudos e com a aprendizagem. A literatura corrobora este aspecto. Felix *et al.*, (2010) observaram em seus estudos com indivíduos adultos, de 18 a 30 anos, que 42,5% dos pacientes tinham escolaridade igual ou superior ao ensino médio completo. Já Guimarães *et al.*, (2009) ressaltaram em estudo realizado no Recife que, no Brasil, 85% dos pacientes com DF têm baixa escolaridade e aqueles que conseguem trabalho, desenvolvem tarefas que exigem esforço físico, o que não é compatível com a doença. Mas, esta baixa escolaridade poderia estar relacionada às condições sociais e ao fato de que o Plano Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), tinha sido implantado recentemente, sendo assim, para os adultos havia falta de diagnóstico precoce e consequente falta de orientações às famílias diante dos primeiros sinais de complicações (LOUREIRO *et al*, 2005). Este fato deverá, portanto, ser reavaliado futuramente, analisando-se a população de pacientes triados pela PNTN.

O domínio “Limitação por Aspectos Físicos” foi abordado pela questão quatro incluindo perguntas como problemas no trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física, referente às últimas quatro semanas. Perguntou-se se houve diminuição do tempo que se dedicava ao trabalho; se realizou menos tarefas do que gostaria; se esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades; se necessitou de um esforço extra para realizar um trabalho ou outras atividades. As alternativas para resposta foram sim ou não, com pontuação de um ou dois.

No resultado quantitativo sobre o domínio “Limitação por Aspectos Físicos”, obteve-se mediana de 75 (mínimo=0 e máximo=100), nas duas aplicações. A amplitude das respostas foi de zero a 100.

O domínio “Limitação por Aspectos Físicos” foi avaliado qualitativamente pelos relatos de familiares. Por vezes, os aspectos físicos lhe foram limitados devido à necessidade de internamentos e eventuais sequelas. Ao responderem o questionário, disseram que as limitações surgem de forma pontual, nos momentos mais difíceis, mas que superando a crise, as atividades voltam ao normal. Sendo assim, observou-se que o trabalho pedagógico em ambulatório, em que as crianças

estavam bem e não em crise, não sofreram influência desse fator. A limitação física, verificada em pacientes na segunda avaliação, pode estar associada a momentos de piora clínica com ou sem necessidade de internação. Apesar de não fazer parte dos objetivos iniciais acompanhar as intercorrências e internamento dos pacientes, que pudessem sugerir a associação entre fadiga e internamento, durante este período, foi possível detectar tal fato nos relatos em roda de conversa, pelas ausências nas sessões e análise individual dos escores. Confirmando essa impressão, Dampier *et al.*, (2016) utilizando o *Patient-Reported Outcomes Measurement Information System* (PROMIS®), um questionário para medir evolução de sintomas, encontraram que os escores dos domínios de fadiga e interferência da dor foram elevados na situação basal e aumentaram substancialmente durante a hospitalização.

O domínio “Dor” foi abordado pela questão sete incluindo perguntas sobre quanta dor no corpo o indivíduo teve durante as últimas quatro semanas. As alternativas foram: nenhuma, muito leve, leve, moderada, grave, muito grave, com pontuação de um a seis, respectivamente. E a questão oito aborda quanto a dor interferiu em seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa), durante as últimas quatro semanas. As respostas apresentavam as seguintes alternativas: de maneira nenhuma, um pouco, moderadamente, bastante, extremamente, com pontuação de um a cinco, respectivamente.

O resultado quantitativo sobre domínio “Dor” foi de escore mediano de 62 na primeira aplicação (mínimo=0 e máximo=100) e 72 na segunda aplicação (mínimo = 0 e máximo = 100), porém esta diferença não foi estatisticamente significativa.

A observação das justificativas das crianças e familiares sobre como a dor interferiu em suas atividades diárias possibilitou confirmar que a dor é um fator determinante na qualidade de vida do paciente com DF. Além disso, na prática hospitalar como pedagoga, foi observado que em todas as clínicas (oncologia, hematologia pediátrica, cirurgia pediátrica, transplante de medula óssea, infectologia), é possível realizar algum atendimento pedagógico, seja de cunho motivacional, socializador, de ensino de conteúdos ou recreativo, dependendo do estado biopsicossocial do paciente. No caso do paciente com DF, o atendimento quando hospitalizado tornava-se quase impossível quando estava em crise de dor ou sedado. Lobo *et al.*, (2007) também aborda o fato de que a dor pode ser intensa, progressiva e inesperada. Durante a experiência da autora como pedagoga



hospitalar, foi possível observar situações em que durante a atividade escolar, a criança, tinha necessidade de interrompê-la subitamente, devido reaparecimento da dor. O fato descrito foi um dos principais motivos que levaram a autora a desenvolver a presente dissertação. Tostes *et al.*, (2009) referem que a dor no paciente com doença falciforme distingue-se das demais e pode ser descrita como “triturante ou latejante”. Se for referente à “isquemia da medula óssea”, pode ser descrita como “intensa e progressiva”; à “injúria tecidual” pode ser descrita como “aguda”. Já a dor de estímulo somático (atinge tendões, músculos, medula óssea, ligamentos) é “localizada e intensa”. A dor visceral (pode surgir no baço, fígado, pulmões e outros órgãos) é “vaga, difusa e monótona”, associada a náuseas e sudorese

Ainda sobre o domínio “Dor”, na atividade em que se mostrava a figura de uma menina e pedia-se para marcar em vermelho as partes do corpo na qual já havia sentido dor, em um total de oito crianças, cinco delas apresentaram que já tiveram dor na cabeça; uma criança registrou que sentiu dor nos olhos; duas crianças, dor no nariz; quatro, no peito; duas, nas mãos; três, nas pernas; duas no pé; duas, no joelho; duas, no braço; uma, na boca; duas, no pescoço. Assim, falar sobre a dor representou abordar uma situação com a qual a criança estava bem familiarizada. E, como relato, houve a observação de uma mãe sobre a filha de cinco anos, “ao se levantar da cama, parece uma velhinha”, dada a dificuldade em caminhar, devido a dor no corpo. Outros fatores, não analisados no presente estudo, podem interferir no desencadeamento da dor e vitalidade funcional. Palermo *et al* (2008), por exemplo, demonstraram que fatores sócio-econômicos, tanto individuais quanto da vizinhança da família, são preditivos de alteração funcional relacionada a dor, corroborando o conceito de dor como resultado de múltiplas variáveis.

O domínio “Estado Geral da Saúde” foi abordado nas questões um e 11, permitindo avaliar a saúde atual do indivíduo e o quanto ele considera falso ou verdadeiro as questões apresentadas, tais como: se o filho costuma obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas; se ele se considera tão saudável quanto qualquer pessoa que ele conhece; se ele acha que a sua saúde vai piorar; se a sua saúde é excelente. As alternativas para a questão um são: excelente, muito boa; boa; ruim e muito ruim. As alternativas para a questão 11 foram: definitivamente verdadeiro; a maioria das vezes é verdadeiro; não sei; a maioria das vezes falso; definitivamente falso, com pontuação de um a cinco.

Quanto ao resultado quantitativo, o domínio “Estado Geral da Saúde” apresentou escore mediano de 62,0 na primeira aplicação (mínimo = 22,0 e máximo = 95,0) e de 67,0 na segunda aplicação (mínimo = 15 e máximo = 97,0).

Do ponto de vista qualitativo quanto ao domínio “Estado Geral da Saúde” foi observado nos relatos que o paciente e a família justificaram sobre a confiança que têm em que a saúde é boa ou vai melhorar. Em geral, os familiares demonstraram relutância em responder estas questões, principalmente quando deviam dizer se “verdadeira” ou “falsa” a afirmativa “eu acho que a saúde vai piorar”: a incerteza quanto ao futuro e o medo de profetizar uma evolução podem ter mascarado a realidade. O escore final foi “bom”, indicando que atitudes negativas e positivas frente à vida estão pulverizadas na amostra. Algumas vezes estas atitudes demonstravam autoconfiança em excesso, podendo influenciar negativamente no cuidado e prevenção de alguns fatores, que podem desencadear as crises e sintomas da doença. É o que mostra um relato de um adolescente que conta sobre a satisfação em passar as noites frias de inverno ao redor de um fogão à lenha na casa de tios e, após voltar para casa, tarde da noite, na friagem, é surpreendido pela manhã com crises de dor. Esta conduta vai contra a orientação médica recebida. Outros relatos, como ficar muito tempo na piscina e o corpo esfriar foram frequentes nas rodas de conversa.

O domínio “Vitalidade” foi abordado pela questão nove, nos itens a, e, g, i, avaliando como o indivíduo se sentia e como tudo tinha acontecido com ele, durante as últimas quatro semanas, respondendo de forma mais próxima à realidade. O teor da questão foi: quanto tempo tem se sentido cheio de vigor, de vontade, de força; quanto tempo tem se sentido com muita energia; quanto tempo tem se sentido esgotado; quanto tempo tem se sentido cansado. As respostas têm as alternativas: todo tempo, a maior parte do tempo, uma boa parte do tempo, alguma parte do tempo, uma pequena parte do tempo, nunca.

O resultado quantitativo para o domínio “Vitalidade” teve média de 68,8 na primeira aplicação (DP = 23,7) e 71,9 na segunda aplicação (DP = 18,15). Este resultado foi classificado como “bom”.

Qualitativamente, observou-se que durante os atendimentos nas quatro sessões, os pacientes apresentaram boa capacidade e vigor para realização das tarefas apresentadas. Não se pode afastar que essa disposição tenha sido

influenciada pela humildade, resiliência e resignação para desenvolver as atividades sugeridas no ambulatório.

O domínio “Aspectos Sociais” foi abordado pelas questões seis e dez. Na questão seis, questiona-se de que maneira, durante as últimas quatro semanas, a saúde física ou problemas emocionais interferiram nas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo. As respostas têm as alternativas: de forma nenhuma, ligeiramente, moderadamente, bastante, extremamente, com pontuação de um a cinco. Na questão dez, também durante as últimas quatro semanas, quanto do seu tempo, a saúde física ou problemas emocionais interferiram nas atividades sociais, como visitar amigos, parentes, etc. As alternativas variaram de: todo tempo, a maior parte do tempo, alguma parte do tempo, uma pequena parte do tempo, a nenhuma parte do tempo. A pontuação foi de um a cinco.

A análise quantitativa em relação ao domínio “Aspectos Sociais” demonstrou que houve diferença estatisticamente significativa ( $p = 0,02$ ), com média de 81,6 (DP = 19,0) na 1ª aplicação e 90,7 (DP = 13,00) na 2ª aplicação. Esses escores se classificaram como “muito bom”. Nas análises dos escores individuais dos pacientes relativo a este domínio, constatou-se esta diferença significativa entre a primeira e segunda avaliação.

A avaliação qualitativa quanto ao domínio “Aspectos sociais” foi feita perguntando-se inicialmente de que maneira a saúde interferia nas relações com a família e grupos sociais. As respostas “de forma nenhuma” ou “ligeiramente” foram as mais comuns. Nas atividades pedagógicas, as crianças demonstraram ótimas habilidades cognitivas as quais interferem no aspecto social. Aquelas que estavam na faixa etária de seis anos a dez anos não apresentaram distorção de idade e ano escolar. Mas, quanto à faixa etária de 11 a 15 anos, existiu defasagem. Um adolescente de 15 anos estava matriculado no 7º ano do ensino fundamental e nesta idade poderia estar no ensino médio. Caso não haja retenção posteriormente, aos 18 anos iniciará o Ensino Médio. Nesta idade, observa-se maior necessidade de atenção pela escola, pois é na adolescência que acontece o auge da crise de baixa autoestima, devido a aparência, proveniente dos problemas de pele; icterícia; enurese; baixa estatura; além das crises álgicas e longos internamentos, resultando em falta às aulas e dificultando as interações sociais e o rendimento escolar. Apenas uma criança estava matriculada na modalidade “educação especial”, porém

apresentava sérios problemas de ordem emocional, consequentes ao abandono familiar, adoções sucessivas e finalmente institucionalização.

Diante dos resultados apresentados, que mostram o domínio socialização com um índice significativo ao comparar os resultados das aplicações do questionário *SF-36*, acredita-se que a atividade pedagógica com crianças e adolescentes em hospitais e ambulatório tem relevância e deve compor a equipe multiprofissional, enriquecendo o trabalho de atenção e cuidado, podendo auxiliar na implementação de projetos de atenção básica ou elaboração de material didático sobre o conhecimento de outras doenças hereditárias e crônicas, além da doença falciforme, permitindo auxiliar na melhoria da qualidade de vida dessas pessoas.

O fato de o Aspecto Social ter demonstrado índice significativamente melhor demonstra que uma das importantes funções da escola que é a socialização das crianças foi reconhecida neste trabalho. Acrescenta-se aqui a importância da oportunidade de atuar em ambulatório, pois as crianças estão em acompanhamento à saúde e com seu estado geral bom, sendo possível o ensinar e aprender bem.

O domínio “Aspectos Emocionais” foi abordado pela questão cinco, com questões sobre o nível de ansiedade e autoestima do indivíduo, onde se perguntou se, durante as últimas quatro semanas, houve algum dos seguintes problemas com o trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de alguma alteração emocional (como se sentir deprimido ou ansioso): se diminuiu a quantidade de tempo que se dedicava ao trabalho ou outra atividade, se realizou menos tarefas do que gostaria, se não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz. As respostas poderiam ser sim ou não, com pontuação de um ou dois.

O resultado quantitativo do domínio “Aspectos Emocionais” foi mediana 100 para as duas aplicações (mínimo=0 e máximo=100). Aplicando o teste  $X^2$ , o domínio “Aspectos Emocionais”, obteve resultado significativo, com  $p < 0,05$ . Esta variação foi devida à grande amplitude dos escores e, nas análises individuais dos gráficos relativos a este domínio constatou-se esta diferença significativa entre a primeira e segunda avaliação.

O resultado qualitativo do domínio “Aspectos Emocionais” foi verificado inicialmente pelas atividades pedagógicas apresentadas, em que dois adolescentes registraram as reflexões em forma de texto. Ao falarem de si, demonstraram bom

vínculo com a família, amigos e escola. Apresentaram valores e projetos de vida positivos. Os demais fizeram as propostas da cartilha II, para crianças. Este trabalho aconteceu algumas vezes no coletivo, outras individualmente, conforme as necessidades que se apresentavam no momento. A participação dos pais e da pedagoga na elaboração das atividades também se fez presente. Foi possível observar nesta idade uma postura mais preocupada com a vida. Percebeu-se que a criança em geral tinha dificuldade de conversar sobre a doença e fazer uma análise reflexiva sobre as relações que permeavam o seu espaço, tempos e sujeitos de sua história. Considerando as várias dificuldades que sofre no seu dia a dia, durante sua formação, e recebendo uma carga muito grande de responsabilidades, no caso de criança com doença crônica, muitas vezes esta se vê solitária e desarticulada da comunidade, potencializando suas carências. Ao brincar ou ao realizar atividades pedagógicas, a criança pode trabalhar com seus medos e inseguranças e o pedagogo pode participar deste processo em hospitais e ambulatorios, com um trabalho conjunto à equipe multiprofissional.

O domínio “Saúde Mental” foi abordado pela questão nove, com a soma dos itens b, c, d, f, h. Foram avaliadas a intensidade de tristeza, alegria e tranquilidade do indivíduo. Perguntado quanto tempo tinha se sentido uma pessoa nervosa, quanto tempo tinha se sentido deprimido que nada pode animá-lo, quanto tempo tinha se sentido calmo e tranquilo, quanto tempo tinha se sentido desanimado e abatido, quanto tempo tinha se sentido uma pessoa feliz. As alternativas foram: todo tempo, a maior parte do tempo, uma boa parte do tempo, alguma parte do tempo, uma pequena parte do tempo, nunca. A pontuação foi de um a seis, respectivamente.

Os escores obtidos para o domínio “Saúde Mental” apresentaram média de 68,7 na primeira aplicação (DP = 20,4) e de 67,8 na segunda aplicação (DPI = 17,7), não havendo portanto diferença significativa.

Foi possível verificar, pela observação durante as rodas de conversa, que em muitos relatos se evidenciava desconhecimento da comunidade sobre a doença, descritos pelos familiares, os quais devem ter pesado na qualidade de sua saúde mental. Sehlo e Kamfar (2015) analisando 60 crianças com DF, encontraram que melhor suporte familiar esteve associado a diminuição dos sintomas depressivos. A saúde mental é um dos domínios preocupantes, este fato está ligado ao aspecto

“fatal da doença” (SANTOS *et al*, 1999). Um dos casos chamou a atenção: uma jovem mãe, do interior do Paraná, com um bebê nos braços e outro com cinco anos. Para este último, não viu o resultado da triagem neonatal e, portanto, a família não sabia que tinha DF até o segundo filho nascer e passar pelo PTN. Foi solicitado que o restante da família também fizesse os exames. Relatou-se que o primeiro filho, por várias vezes foi à emergência hospitalar, por motivo de dor e vermelhidão nas articulações; os pais foram acusados de agressão, pois não descobriam a origem correta da dor. Diante dos relatos, observa-se que a qualidade de vida das pessoas com doença falciforme é comprometida, seja pelos aspectos clínicos da doença, seja pelo desconhecimento destes.

A realidade apresentada nos resultados quantitativos e qualitativos, dada às observações quanto à postura contida e menos extrovertida dos adolescentes permite refletir sobre a necessidade de maior atenção ao aspecto mental tanto das famílias quanto do paciente, e que sua melhora poderá ocorrer com um atendimento pedagógico e psicológico, completando a equipe multiprofissional do ambulatório.

A experiência em educação, nas escolas públicas e em hospital, permite tecer uma ligação entre educação e saúde. Minimizar os riscos e vulnerabilidades a que as pessoas em desenvolvimento passam durante a vida é de responsabilidade do poder público, das famílias e de todos os profissionais da saúde e educação. Mastrandéa *et al.*, (2015) analisaram 110 pacientes adultos com DF, em São Paulo, utilizando o SF-36 não detectaram influência no escore “Saúde Mental”, porém verificaram que entre os sintomas psiquiátricos, 30% foram de depressão, 12,7% de ansiedade e 9,1% eram alcoolistas.

As doenças podem ser um meio que permita a visualização de outras vulnerabilidades. Neste ponto é que se aproximam a educação e saúde, onde uma completará a outra. Na saúde o conceito “cuidado” é bastante conhecido e amplamente explorado. E na escolarização hospitalar, aprendemos a conviver com esta prática. A educação em geral tem como princípio formar pessoas autônomas, sujeitos de transformação de realidades. Nas rodas de conversa em saúde, a exemplo dos círculos de cultura de Paulo Freire, ícone da educação popular, é possível trabalhar com conteúdos curriculares partindo das experiências do grupo, formando cidadãos plenos e construindo sua consciência histórica, elevando-os culturalmente, tornando-os protagonistas das suas ações.

Tendo em vista o princípio de que os sujeitos devem ser protagonistas de suas ações, as crianças devem ser percebidas como sujeitos participativos do processo de pesquisa, tendo como ponto de partida as diferentes infâncias, sendo impossível pensar historicamente numa “infância genérica”, pois ela é forjada por grupos, espaços e tempos diferentes. Capturar o olhar da criança é um grande desafio para o pesquisador mais experiente, dada a complexidade de suas vivências e as perspectivas teórico-metodológicas diversas, tornando todas as respostas sobre a realidade incompletas. Assim dá-se importância aos relatos infantis mais do que à forma de coletá-los, pois em cada etapa de seu desenvolvimento, há um julgamento moral correspondente. Para bons resultados é preciso criar um vínculo com a criança por meio de uma conversa que deve durar algum tempo (DEMARTINI, 2011, p.11).

Os desenhos infantis estiveram presentes neste trabalho, atos comunicativos que exprimem uma realidade exterior. “Ouvir a voz das crianças” através do desenho é um ato sinestésico para a apreensão da realidade (SARMENTO, 2011, p.54).

A observação com participação tem sido o ponto forte nas pesquisas com crianças, sendo impossível não participar “já que as crianças estão sempre puxando o adulto para suas brincadeiras, interações, relações, produções, experimentos e diálogos” (MARTINS FILHO, 2011, p. 99).

Sendo assim, os princípios de atenção e cuidado da saúde podem se aliar à função da escola que é a emancipação dos sujeitos através do conhecimento, no caso, sobre a doença falciforme.



## 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O objetivo de identificar melhoria no estado de saúde e na qualidade de vida do paciente com DF, após um tempo de informações sobre o cuidado, autocuidado e os modos de conhecer e entender a doença, foi atingido de forma satisfatória.

A aplicação do questionário *SF-36* foi factível para a faixa etária pediátrica e permitiu constatar melhoria nos aspectos social e emocional. Assim foi possível comparar os resultados quantitativos, qualitativos e os dados presentes na literatura, percebendo coerência nos resultados.

O manual foi elaborado com apoio da equipe multidisciplinar e aceito por todos os envolvidos. Ele se constituiu em um legado, que permitiu a organização de saberes, com base científica, o qual facilitará disseminar o conhecimento aos pacientes e familiares que vierem a ser atendidos no ambulatório e ainda facilitar a comunicação com a equipe de saúde.

Na organização dos conteúdos do manual teve-se a preocupação em abordar além dos aspectos fundamentais dos protocolos de saúde para a doença falciforme, os princípios do Estatuto da Criança e do Adolescente, abrangendo seus principais direitos que são: o direito a saúde, educação, alimentação, a ter um lar, ao lazer, a amar e ser amada; os domínios físicos, emocionais e mentais, presentes no Questionário de Qualidade de Vida *SF-36*.

No período da diagramação, à mesma sequência do manual, seguiram-se as aulas, rodas de conversa e oficinas de aprendizagem. Desta forma foi possível que os questionamentos e dúvidas dos familiares, cuidadores e adolescentes fossem inseridos ao final do material didático, podendo perceber a satisfação em reconhecerem-se como participantes do processo produtivo e educativo.

A importância dos aspectos sociais e emocionais na qualidade de vida dos pacientes com DF foram ressaltados. Os aspectos social, emocional foram os domínios que obtiveram melhores escores e a observação do cotidiano das crianças durante as atividades pedagógicas se mostrou coerente a esta afirmativa, pois elas demonstraram alegria e vontade na realização de tarefas. No caso dos adolescentes, estes demonstraram mais inibição e menos vitalidade nas práticas pedagógicas, porém, tiveram interesse em realizá-las e em participar das rodas de conversa. O aluno adolescente é um segmento que necessita de atenção, pois seu

sucesso escolar dependerá muito de seu bem estar social e emocional, podendo elevar os níveis de empregabilidade futuramente, já que foi identificado que nesta fase iniciam-se as dificuldades com a autoestima, alterando comportamentos e consequentemente seu rendimento escolar.

Os escores obtidos para o domínio “Saúde Mental” foram semelhantes antes e depois da intervenção, sem significância estatística, o que pode indicar que há necessidade de um projeto de intervenção específico em saúde mental de forma sistematizada e não somente em um período de tempo, dado a relevância deste aspecto na vida das pessoas com DF.

Apesar de a mediana dos escores em geral terem sido considerados resultados bons, individualmente percebeu-se escore baixos, o que se sugere que o atendimento deva ser individualizado.

As crianças com Doença Falciforme, atendidas neste projeto, não apresentaram dificuldade de aprendizagem, não se enquadrando como criança ou aluno especial.

A doença falciforme é crônica e não tem cura, mas percebe-se que o remédio é a educação.

A escola pode e deve trabalhar integrada à equipe de saúde para garantir e melhorar a socialização das crianças com doenças crônicas.

## REFERÊNCIAS

- ALMEIDA, A. R. S. **A emoção na sala de aula**. Papirus, 4ª edição, 2004.
- ANDRADE, S.M. de; SOARES, D.A.; CORDONI JUNIOR, L. (Orgs). **Bases de saúde coletiva**. Londrina: UEL, 2001.
- AROSA, A. C.; RIBEIRO, R.; SARDINHA, R. F.; Currículo para uma escola no hospital, 2008. In: AROSA, Armando C.; SCHLKE, Ana Lúcia (Orgs). **Quando a escola é no hospital**. Niterói: Intertexto, p. 57, 2008.
- ARROYO, M. G. **Escola e movimento social: relativizando a escola**. In: ANDE, SÃO PAULO, n. 12, P. 15-20, 1987.
- AYRES, IRCM, FRANÇA-Júnior I, CALAZANS GJ, SALETI-FILHO HC. O conceito de vulnerabilidade e as práticas de saúde: novas perspectivas e desafios, In: Czeresnia D.; Freitas CM, organizadores. **Promoção da saúde: Conceitos, reflexões, tendências**. Rio de Janeiro: Fiocruz; p.117 – 39, 2003.
- AZEVEDO, E. **Historical note on inheritance of sickle cell anemia**. Jesse Accioly. The am. J. Human Genetic, p.457, 1973.
- BARATA, R.C.B. **A historicidade do conceito de causa**. In: Epidemiologia I. Rio de Janeiro; ENSP/ABRASCO, 1985.
- BARROS, J.A.C. **Pensando o processo saúde doença: o que responde o modelo biomédico?** Revista Saúde e Sociedade, São Paulo, v.11, n.1, jan/jul, 2002.
- BARROSO, N.B. **Educação inclusiva e a apropriação das políticas oficiais pela escola pública**. 54 f. Monografia (Especialização em Organização do Trabalho Pedagógico) – Setor de Educação da Universidade Federal do Paraná, 2008.
- BARROSO, N.B.; REIS, C.R.C.; BOROX S.C.; MAIOCHI Z. B. **Atenção pedagógica à maternidade**. EDUCERE, XI Congresso Nacional de Educação. PUC/PR, 2013.
- BHAGAT, VM; BAVISKAR, SR; MUDEY, AB; GOYAL, RC. **Poor health related quality of life among patients of sickle cell disease**. v. 20, n.2: p.107-11,2014.
- BRANDÃO, Carlos Rodrigues. **O que é educação?** Ed. Brasiliense, São Paulo, 1981.
- BRASIL, **Lei nº 8069, de 13 de Julho de 1990. Estatuto da criança e do Adolescente**. Disponível em: <<http://www81.dataprev.gov.br/sislex/Art.7º/1990/8069.htm>> . Acesso em: 04/04/2012.
- BRASIL. **HumanizaSUS – Documento Base para Gestores e Trabalhadores do SUS**. Brasília – DF, 2010.

BRASIL. **Hemoglobinopatias - Doença Falciforme. Portal da Saúde. Ministério da Saúde, Brasília, 2011.** Disponível em: [www.saude.gov.br](http://www.saude.gov.br) - Acesso em 27/08/2011 e 08/09/2014.

BRASIL. Manual de Educação em Saúde – **Autocuidado em Doença Falciforme.** Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Brasília, Editora do Ministério da Saúde, 2008.

BRASIL. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. **Traço falciforme: consenso brasileiro sobre atividades esportivas e militares.** Ministério da Saúde: Brasília, 2015.

BRASIL. Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. **Manual de eventos Agudos em Doença Falciforme.** Ministério da Saúde: Brasília, DF, 2009.

BRASIL. Manual de Educação em Saúde: **Linha de cuidado em doença falciforme.** Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Ministério da Saúde, Editora do Ministério da Saúde, série A, 2009.

BRASIL. Marco legal: **saúde, um direito de adolescentes. Secretaria de Atenção à Saúde.** Área da Saúde do Adolescente e do jovem. Série A. normas e Manuais Técnicos. Ministério da Saúde: Brasília, 2005.

BRASIL. **Parâmetros Curriculares Nacionais: adaptações curriculares – estratégias para educação de alunos com necessidades educacionais especiais.** Brasília: Ministério da Educação e Cultura, 1999.

BIANCO, I.; SILVESTRONI, E. **Scoperta e sviluppi dele conoscenze sulle microcitemic (talassemia) in Italia.** Disponível em: [http://www.comune.fe.it/apis/risorse/microcitemic\\_silvestroni\\_bianco\\_9\\_mar\\_01.html](http://www.comune.fe.it/apis/risorse/microcitemic_silvestroni_bianco_9_mar_01.html) >. Acesso em: 12/04/2016.

BY KINNEY, T.R.M.D.; WARE, R.E.M.D. **Anemia de Células Falciformes no Adolescente.** Duke University Medical Center. Durban, North Carolina. Hematology/Oncology Clinics of North America. v. 10, n.6, p.1255-1264. 1996.

CAMPOS, M. O; RODRIGUES NETO, J. F. **Qualidade de Vida: um instrumento para promoção de saúde.** v.32, n.2, p. 233-240, maio/ago., 2008.

CAPORICCI, S. e OLIVEIRA NETO; FREIRE, M. **Estudo Comparativo de idosos ativos e inativos através da avaliação das atividades da vida diária e medição da qualidade de vida.** Rev. Motricidade, v. 7, n. 2, p. 15-20, 2011.

CAVALCANTI, J. M. **Doença, Sangue e Raça: o caso da anemia falciforme no Brasil, 1933-1949.** FIOCRUZ. Dissertação de Mestrado. Rio de Janeiro, 2007.

CECCIM, R. B.; Fonseca, E. S. Atendimento pedagógico-educacional hospitalar:

promoção do desenvolvimento psíquico e cognitivo da criança hospitalizada. **Temas sobre Desenvolvimento**, v.8, n.44, p.117, 1999.

CICOPELLI, R. M.; FERRAZ, M. B.; SANTOS, W.; MEINÃO, I.; QUARESMA, M. R. **Tradução para a Língua Portuguesa e validação do questionário genérico de qualidade de vida – SF36 (Brasil, SF, 36)**. Ver. Bras. de Reumatol. v. 39. N.3, 1999.

COLL, C. *et al.* **Desenvolvimento Psicológico e Educação – necessidades educativas especiais e aprendizagem escolar**. Porto Alegre. RS: Artes Médicas, 1995.

COMISSÃO DE SISTEMATIZAÇÃO DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM (COMISAE) UFPR, Curitiba: Hospital de Clínicas, 2014.

COSTA, PJMS *et al.* **Diversidade Clínica e laboratorial no Haplótipo Bantu da Anemia Falciforme**. Rev. Bras. Hematol., v.28, n.1: p.40-44, 2006.

DAMIÃO, EBC; ÂNGELO M. **A experiência da família ao conviver com a doença crônica da criança**. Ver. Esc. Enf. USP. v.35, n.1, p.66-71, 2001.

DAMPIER, C.; BARRY, V.; GROSS, H.E.; LUI, Y.; THORNBURG, C.D.; DeWALT, D.A.; REEVE, B.B. **Initial evaluation of pediatric PROMIS® health domains in children and adolescent with sickle cell disease**. Pediatric Blood Cancer, 2016.

DATASUS. Disponível em: <<http://w3.datasus.gov.br/datasus.php>>. Acesso em: 12/04/2016.

DEMARTINI, Z. de B. F. Diferentes infâncias, diferentes questões para a pesquisa. In: MARTINS FILHO, A. J. ; PRADO, P. D. (Orgs.). **Das pesquisas com crianças à complexidade da infância**. Ed. Autores Associados, Campinas, SP, 201, p.11.

DINIZ, D; GUEDES, C. **Confidencialidade, aconselhamento genético e saúde pública: um estudo de caso sobre o traço falciforme**. Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, v. 21, n.3, p. 745-745, maio-jun, 2005.

DINIZ, D; GUEDES, C. **Anemia Falciforme: um problema nosso, uma abordagem bioética sobre a nova genética**. Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, v. 19, n.6, p. 1761-1770, 2003.

DOVER G, J.; PLATT O.S. Sickle Cell Disease. In: Nathan D.G., Orkin SH. Nathan and Oski's **hematology of infancy and childhood**. 5th ed. Philadelphia: W.B. Sanders; 1998. p. 762-95.

DUBET, F.; MATUCELLI, D. **Sociologia da experiência escolar**. Paris, Seuil, 1996.

ESTRADA, A. A. **Os fundamentos da teoria da complexidade em Edgar Morin**. Akropolis, Umuarama, v. 17, n. 2, p. 85-90, abr/jun., 2009.

FELIX, A. A; SO.UZA, H. M.; RIBEIRO, Sônia Beatriz F. **Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme**. Rev. Bras. Hematol e Hemoter. v.32, n. 3: p. 203-

208, 2010.

FERNANDEZ, A. **A psicopedagogia abrindo espaços de autoria de pensamento na instituição escolar**. Revista Psicopedagógica, n. 33, p. 5-7, 1995.

FERRAZ, M. H.; MURAO, M. **Diagnóstico laboratorial da doença falciforme em neonatos após o sexto mês de vida**. Rev. Bras. de Hematol. e Hemato 2007: 29 (3): 218-222.

FIGUEIREDO, M. S. **Biologia molecular na triagem neonatal da doença falciforme**. In: CONGRESSO BRASILEIRO DE TRIAGEM NEONATAL, 2, Belo Horizonte. Revista Médica de Minas Gerais, Belo Horizonte, p. 130, 2003.

FOUCAULT, Michel. **Microfísica do poder**. Rio de Janeiro: edições graal, 1979.

FREIRE, P. **Pedagogia do Oprimido**. R.J. Ed. Paz e Terra, 3ª ed.1987, p. 62.

FREIRE, P. **A importância do ato de ler: em três artigos que se completam**. São Paulo; Autores Associados, Cortez, 1989.

GIL, A. C. **O projeto na pesquisa fenomenológica**. UNESP, 2014.

GILROY, P. **“Race Ends Here”**. Ethic and Racial v Studies, v. 21, n.5: p.838-847, Sept. 1998.

GRAMSCI, A. **Cadernos do cárcere**. Tradução de Carlos Nelson Coutinho com a colaboração de Luiz Sergio Henriques e Marco Aurélio Nogueira. Rio de Janeiro: Editora Civilização Brasileira, 1999.

GROSSE, *et al.* **AM J. Sickle Cell Disease in Africa: A Neglected Cause of Early Childhood Mortality**. Med. Anterior 2011.

GUIMARÃES, T. M. R.; MIRANDA, W. L.; TAVARES, M. M. F. **O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme**. Rev. Bras. Hematol. Hemater. v. 31, n.1: p. 9-14, 2009.

GONZALES-SIMANCAS, J. L.; POILANO-LORENTE, A. **La pedagogia Hospitalar – Actividad educativa em ambientes clínicos**. Madri: Narcea, p. 126, 1990.

IPARDES – Instituto Paranaense de Desenvolvimento. **Relação dos Municípios do Estado do Paraná Ordenados Segundo as Mesorregiões e as Microrregiões Geográficas do IBGE**. Paraná, 2012.

JENSEN MP, Chen C, Brugger AM. **Interpretation of visual analog scale ratings and change scores: a reanalysis of two clinical trials of postoperative pain**. J Pain 2003; 4: 407-14

JESUS, J. A. de. **Debate social**. Disponível em: <http://www.ia.org.br/portal/politicas-publicas/doenca-falciforme/itemid-200> – Acesso em 27/08/2011.

KELLY, A.D. EGAN, AM; REITER-PURTILL, J; GERHARDT, CA; VANNATTA, K; NOLL, RB. **A controlled study of internalizing symptoms in older adolescents with sickle cell disease.** *Pediatr Blood Cancer.* v. 62, n.4: p.637-42, 2015.

KIKUCHI, B. A. **Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica.** *Rev. Bras. de Hematol. e Hemoter.* Vol.29(3), São José do Rio Preto, 2007.

KULOZIK, A. E. *et al.* **Geographical survey of bS- globin gene haplotypes: evidence for independent Asian origin of the sickle cell mutation.** *Am.J. Hum. Genet.* v.39: p. 239-44, 1986.

LA TAILLE, Y. de et al. **Piaget, Vygotsky, Wallon.** Teorias Psicogenéticas em discussão. São Paulo: Summus Editorial, 1992.

LANE, P. A. **Sickle cell disease.** *Pediatric Clin North Am.* v. 33: p.639-64, 1996.

LAGUARDIA, J. **No fio da navalha: anemia falciforme, raça e implicações.** Escola Nacional de Saúde Pública. Fiocruz. *Rev. Estudos Feministas*, Florianópolis, v.14, n.1: p. 262. 2006.

LEE, G.R. **Anemias Macrocísticas Megaloblásticas e Não Megaloblásticas.** In: LEE, G.R.; BITHELL, T.C.; FOERSTER, J.; ATHENS, J.W.; LUKENS, J. N. W. *Hematologia Clínica.* Vol. I. São Paulo: Manole, 1998.

LIBÂNEO, J. C. Tendências pedagógicas na prática escolar. In: LUCKESI, C. C. **Filosofia da educação.** São Paulo: Cortez, 1994.

LIBÓRIO, R.M.C. Exploração Sexual Comercial Infanto-juvenil: categorias explicativas e políticas de enfrentamento. In: SOUZA, Sônia M. G. (org.). **A exploração sexual de crianças e adolescentes no Brasil:** reflexões teóricas, relatos de pesquisas e intervenções psicossociais. São Paulo: Casa do Psicólogo; Goiânia: Universidade Católica de Goiás, 2004.

LOBO, C. MARRA, V. N. SILVA, R. M. G. **Crises dolorosas na doença falciforme.** *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* v. 29, n.3: p.247-258, 2007.

LEMANEK, KL; BUCKLOH, LM; WOODS, G; BUTHER, R. **Disease of Circulatory System: Sickle Cell Disease and Hemophilia.** In: Roberts, MC (ed) *Handbook of Pediatric Psychology.* New York, p. 286-309, 1995.

LIMA, A.M.L. **Ensaio sobre o conceito lugar: a rede SAREH– Serviço de Atendimento à Escolarização Hospitalar no Hospital de Clínicas.** Curitiba, UFPR, 2012.

LOUREIRO, M. M; ROZENFELD S. **Epidemiologia de internações por doença falciforme.** *Rev. Saúde Pública,* v. 39, n.6: 943-9, 2005.



LÜDKE, M. e ANDRÉ, M. E. D. A. **Pesquisa em educação: abordagens qualitativas**. São Paulo: EPU, 1986.

LUKENS, J.L.; LEE, G.R. A abordagem do paciente com anemia. In: WINTROBE: **Hematologia Clínica**, 1ª ed. São Paulo, Manole, 1998.

MACEDO, L. C. PERNA, P. de O. (Org.). **Especialização em Saúde – para professores do Ensino Fundamental e Médio**. Módulo II contextual. Saúde Coletiva e Políticas Públicas em Saúde. UFPR. Dep. de Enfermagem. Coordenação de Integração de Políticas de Educação a Distância. Curitiba, 2012.

MARTINS FILHO, A. J. Jeitos de ser criança: balanço de uma década de pesquisa com crianças apresentadas na Anped. In: MARTINS FILHO, A. J. ; PRADO, Patrícia D. (Orgs.). **Das pesquisas com crianças à complexidade da infância**. Ed. Autores Associados, Campinas, SP, 2011.

MARTINS, Paulo Roberto Juliano; SOUZA, Hélio Moraes; SILVEIRA, Talita Braga. **Morbimortalidade em doença falciforme**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter; v.32, n.5: p. 378-383, 2010.

MASTRANDÉA, E. B.; LUCHESI, F.; KITAYANA, M.M.; FIGUEIREDO, M.S.; CITERO, V.de A. **The relationship between genotype, psychiatric symptoms and quality of life in adult patient with sickle cell disease in São Paulo, Brazil: across-sectional study**. J. Pediatr. Hematol. Oncol.; vol. 37, nº.8 , p. 590-594, 2015.

MATOS, E. L. M; FERREIRA, J. de L. (Orgs). **Formação pedagógica para o atendimento ao escolar em tratamento de saúde – redes de possibilidades online**. Petrópolis, RJ: Vozes, 2013.

MATOS, E. L. M.; MUGIATTI, M. M. T. F. **Pedagogia Hospitalar**. Curitiba: Champagnat, 2001

MATURANA, H. **Emoções e linguagem na educação e na política**. Tradução José F. C. Fortes. Belo Horizonte: ed. UFMG, 1998, p.33.

MENEZES, A. S. de O. da P.; LESSA, C. A.; HILÁRIO, M. O. E.; TERRERI, M.T. R. A.; BRAGA, J. A. **Qualidade de vida em portadores de doença falciforme**. Rev. Paulista de Pediatria. V. 31, n. 1, São Paulo, SP, jan./mar., 2013.

MOREIRA, D. A. **O método fenomenológico na pesquisa**. São Paulo: Pioneira Thomson, 2002.

MOREIRA, H. W.; NAOUM, P. C.; FERREIRA, R. R. et al. **Distribuição dos fenótipos das hemoglobinas no Vale da Ribeira**. São Paulo: Rev. Bras. Pat. Clin., v.25; n.3, p.76-79, 1989.

MORIN, E. **Os sete saberes necessários á educação do futuro**. São Paulo: Cortez; Unesco, 2001.

MURAO, M; FERRAZ, M. H. C. **Traço falciforme- heterozigose para hemoglobina**

S. Rev. bras. Hematol. Hemater. V. 29; n. 3; p. 223-225, 2007.

NAGEL, RL. **The hemoglobin S gene: clinical and antropological consequences.** Einsten Quart J. Biol. Med., v.2, p. 53-62, 1984.

NAGEL RL, RANNEY HM. **Genetic epidemiology of structural mutation of the betaglobin.** Semin Hematal, v.27, n.4: p.342-59, 1990.

NAOUM P.C. **Hemoglobinopatias e Talassemias.** São Paulo, Ed. Sarvier, 1987.

NISKIER, Arnaldo. **A educação na virada do século.** Rio de Janeiro. Expressão e Cultura, 2001.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DE SAÚDE. Divisão de Saúde Mental. **Versão em Português dos instrumentos de avaliação de qualidade de vida (WHOQOL),** 1998.

PAGNIER, J.; MEARS, G.; DUNDA-BELKHODJA, O. et al. Evidence for the multicentric origin of the sickle cell hemoglobin gene in África. **Proc. Natl. Acad. Sci. USA,** v.81, p.1771-1773, 1984.

PALERMO, T.M.; RILEY, C.A.; MICHELL, B.A. **Daily functioning and quality of life in children with sickle cell disease pain: relationship with family and neighborhood socioeconomic distress.** J. Pain, v. 9: n. 9: p. 833-840, 2008.

PANEPINTO, JA; TORRES, S; BENDO, CB; MCCAVIT, TL; DINU, B; SHERMAN-BIEN, S; BEMRICH-STOLZ, C; VARNI, JW. **Multidimensional Fatigue Scale in sickle cell disease: feasibility, reliability, and validity.** *Pediatr Blood Cancer*, V.61, n.1: p.171-7, 2014.

PARANÁ. **DOCUMENTO BASE SAREH** - Serviço de Atendimento à Rede de Escolarização Hospitalar: 2007.

PEREIRA, S. A. S.; CARDOSO, C.S.; BRENER, S.; PROIETTI, A. B.F.C. **Doença falciforme e qualidade de vida: um estudo da percepção subjetiva dos pacientes da Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brasil.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. ; v. 30, n.5: p.411-416, 2008.

PERRENOUD, P. **Avaliação – a regulação das aprendizagens entre duas lógicas.** Porto Alegre; Art Med, 1999.

PIAGET, J. INHELDER, B. J. L. **L'équilibration des structures cognitives. Problème central du développement.** Paris: presses universitaires de France, 1975. Versão espanhola: La equilibración de las estructuras cognitivas. Madrid: siglo XXI, 1978.

PIERONI F.; BARROS, G.M. N.; VOLTARELLI, J.C.; SIMÕES, B. P. **Transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH) em doenças falciformes.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2007; 29 (3): 327-330.

PLATT, O.S.; THORINGTON B.D.; BRAMBILLA D.J.; MILNER, P.F.; ROSSE, W.F.; VICHINSKI E.; KINNEY T.R. **Pain in sickle cell disease. Rates and risk factors.** W Engl J Med, v. 325, p.11-16, 1991.

POLETTI, R.; DOBBS B. **Resiliência – A arte de dar a volta por cima.** Petrópolis, RJ. Vozes, 2007.

I Seminário Nacional de Saúde da População Negra. Ministério da Saúde, 2004. Disponível em: [http://dtr2002.saude.gov.br/saudenegra/02\\_caderno\\_de\\_textos\\_B%C%Asicos\\_SNP\\_N\\_12\\_a\\_20\\_agost\\_2004.pdf](http://dtr2002.saude.gov.br/saudenegra/02_caderno_de_textos_B%C%Asicos_SNP_N_12_a_20_agost_2004.pdf). Acesso em: 12/04/2016.

RAMALHO, A.S.; MAGNA, L. A.; SILVA, R. B. de P.; **A Portaria 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil.** Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, v.19, n.4: p.1195-1199, 2003.

RAMALHO A.S. **Aconselhamento Genético.** Medical Master: Anais de Atualização Médica. Vol. 2. Tomo III, Campinas, Editora Unleme, p. 209-213, 1996.

RAMALHO, A.S.; PAIVA, R.B. Community Genetics: **a new discipline and its application in Brazil.** Cad. Saúde Pública, v. 16, n. 1: p. 261-263, 2000.

RAMALHO, A.S.; BRAMBILLA, D.J.; ROSSE, W.F.; MILNER, P.F.; CASTRO, O.; STEINBERG, W.H. Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death, N. Engl. J. Med. v. 330, n.23: p. 1639-443, 1994.

REED, U. C. **Neurologia, noções básicas sobre a especialidade.** USP, São Paulo, SP, Brasil, 2012.

RIBEIRO, M. J. **O atendimento à criança hospitalizada: um estudo sobre serviço recreativo-educacional em enfermaria pediátrica.** Dissertação de Mestrado. Campinas: Unicamp – Faculdade de Educação, 1993.

RODRIGUES, F. **Vulnerabilidade.** 2009. Disponível em: <http://blogpost.com/2009/01/vulnerabilidade.html> Acesso em: 9/8/ 2010..

ROSS, P. R. **Conhecimento e aprendizado cooperativo na inclusão.** In: Educar, Curitiba: Ed. UFPR, 2004, n. 23, p. 203-224.

RUIZ, M.A. **Síndromes falcêmicas.** Boletim da Sociedade Brasileira de hematologia e hemoterapia. Rio de Janeiro, v. 7, n. 132, p. 47-51, 1985.

RUIZ, M.A.; GUERRA, C.C.; NAOUN, P.C. **Deteção de hemoglobinas anormais em sangue de cordão de recém-nascidos na cidade de Santos, SP, através de eletroforese em gel de agár amido.** Boletim da Sociedade Brasileira de hematologia e Hematoterapia, Rio de Janeiro, v. 8, n. 137, p. 8-13, 1986.

SANTOS, J. P.; GOMES NETO, M. **Aspectos sociodemográficos e qualidade de vida em pacientes com anemia falciforme.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. v. 35,

n.4, 2013.

SANTOS, A. R. R; MYAZAKI, M. C. de O. **Grupo de sala de espera em ambulatório de doença falciforme**. Rev. Bras. de Terapia Comportamental e Cognitiva. São José do Rio Preto, SP, v.1, n.1; p. 41- 48, 1999.

SARMENTO, M. J. Conhecer a infância: os desenhos das crianças como produção simbólica. In: MARTINS FILHO, J.; PRADO, P. D. (Orgs.). **Das pesquisas com crianças à complexidade da infância**. Ed. Autores Associados, Campinas, SP, 2011.

SEHLO, M.G.; KAMFAR, H.Z.: **Depression and quality of life in children with sickle cell disease: the effect of social support**. BMC Psychiatry , 2015.

SILVA, F.J.M.; OLIVEIRA, J.de S. U.; SIMONE, S. B.; ROSA, S. M. P.; MORAIS, V.V. O trabalho pedagógico no hospital, 2008 In: AROSA, A.C.; SCHILKE, A. L.(Orgs) **Quando a escola é no hospital**. Niterói: Intercontexto, 2008, p. 32.

SOUSA, A. M. B.; MIGUEL, D. S.; LIMA, P. M. Módulo I: **Gestão do Cuidado e Educação Biocêntrica**. Florianópolis: UFSC-CED-NUVIC, 2011.

SOUZA, R. F. **Templos de civilização: a implantação da escola primária graduada no estado de São Paulo (1890-1910)**. São Paulo: UNESP, 1998.

TOSTES, M. A.; BRAGA, J. A.; PELLEGRINI, L. C. A. **Abordagem da crise dolorosa em crianças portadoras de doença falciforme**. Rev. Cienc. Méd.; Campinas, v. 18, n.1: p.47-55, 2009.

WALLON, H. **A evolução psicológica da criança**. Rio de Janeiro: Andes, 1941.

WATANABE A. M.; PIANOVSKI M.A. D.; ZANIS Neto J.; LICHTVAN L. C. L.; MAIA E. A. C.F.; DOMINGOS, M. T.; WITTIG E. **Prevalência da Hemoglobina S no Estado do Paraná, Brasil, obtida pela triagem neonatal**. Cadernos de Saúde Pública, v.24, n.5: p. 993-1000, 2008.

WETHERS, D. L. Sickle cell disease in childhood: Part I: laboratory diagnosis, pathophysiology and health maintenance. **American Family Physician**, v.62, n.5, p.1013-11020, 2000.

VINCENT, G.; LAHIRE, B.; THIN, D. **Sobre a história e a teoria da forma escolar**. Educação em revista, Belo Horizonte: ed. UFMG, 2001.

VITIELLO, A.P.P.; CIRIACO, J.G.M.; TAKAHASHI, D.Y; NITRINI,, R.; CARMELI, P. Avaliação cognitiva breve de pacientes atendidos em ambulatório de neurologia geral. Arquivos de Neurologia, 65 (2-A), 299-303, 2007.

VISCA, J. **Psicopedagogia – Novas contribuições**. Rio de Janeiro: nova Fronteira, 1991.

VYGOTSKY, L.S. **A formação social da mente**. 4.ed. São Paulo: Martins Fontes, 1989.

VYGOTSKY, L.S. **Linguagem, desenvolvimento e aprendizagem**. São Paulo: Ícone, 1988.

ZAGO, M. A. **Anemia Falciforme e doenças falciformes: manual de doenças mais importantes por razões étnicas na população brasileira afrodescendente**. Série A. normas e materiais técnicos n. 123. Ministério da saúde. Brasília, 2001.

ZAGO M.A. KERBAY, J.; SOUZA, H.M.; FIGUEIREDO, M.S.; COSTA, F.F.; CRUZ, S.M.; BRAGA, J.A.; ALVARENGA, D.; RIBEIRO, J.U.; TONE, L.G. **Growth and sexual maturation of brazilian pattennts with sickle cell desease**. Trop. Geograf, v. 44: p. 317-321, 1993.

<http://www.apaesalvador.org.br/noticias/apae-salvador-divulga-pesquisa-sobre-doença-falciforme-na-bahia>. Acesso em: 14/09/2012.

[http://www.medicina.ufmg.br/nupad/triagem\\_neonatal\\_doença\\_falciforme\\_duvidas\\_comuns.html](http://www.medicina.ufmg.br/nupad/triagem_neonatal_doença_falciforme_duvidas_comuns.html). Acesso em: 10/03/2013.

[http://www.hemorio.rj.gov.br/CongressoGSCDN/pg\\_01\\_port.asp](http://www.hemorio.rj.gov.br/CongressoGSCDN/pg_01_port.asp) - Acesso em 06/01/2015.

## DOCUMENTOS CONSULTADOS

ANVISA – Agência Nacional de Vigilância Sanitária. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciforme**. Brasil, Brasília, DF, 2001.

BAHIA. **Doença Falciforme – a importância da escola**. Secretaria de Saúde. Salvador, 2008.

BRASIL. Política Nacional de Educação Especial. **Estratégias para a Educação de alunos com Necessidades Especiais**. 1996. p. 8.

BRASIL. **Inclusão Social - Ética e Cidadania, construindo valores na escola e na sociedade**. Brasília: SEIF, SEMTEC, SEED, v. 4, 2003.

BRASIL, Ministério da Saúde; FEP, Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional. MARTON, M. B. G. da S.; DOMINGOS, M. T.; WITTIG, E. O. **Manual de normas técnicas para a coleta de sangue no “teste do pezinho”**. Brasília, 2004.

BRASIL, Ministério da Saúde – Coordenação da Política Nacional de Sangue. **Gestação em Mulheres com Doença Falciforme**. Brasília, DF, 2006.

BRASIL, Ministério da Saúde – Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de

Atenção Especializada. **Manual de Saúde Bucal**. Brasília, DF, 2007.

BRASIL, Ministério da Saúde. UFMG - Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais; Hemominas. **Manual de Acompanhamento da Gestante com Doença Falciforme**. Belo Horizonte, 2009.

BRASIL. **Protocolos de Saúde e Diretrizes Terapêuticas**. Portaria SAS/MS N. 55, 29/01/2010. Disponível em: [portalsaude.saude.gov.br](http://portalsaude.saude.gov.br). Acesso em 06/06/2015.

BRASIL, Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença Falciforme: orientações básicas no espaço de trabalho**. 2014, Brasília, 52 p.: il

INSTITUTO Brasileiro de Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias. Disponível em: <<http://ibrafh.org/Doen/Falciforme.Php>>. Acesso em; 14/09/2012.

PORTARIA Nº 1018 de 1º de julho de 2005. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde o programa Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias.

RESOLUÇÃO 196/96. **Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas envolvendo Seres humanos**. CNS - Conselho Nacional de Saúde.

## APÊNDICES

AULA/ APRESENTAÇÃO SOBRE DOENÇA FALCIFORME.....	177
TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (PAIS E/OU RESPONSÁVEIS PELOS PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME).....	191
TERMO DE ASSENTIMENTO E ESCLARECIDO (ADOLESCENTES MAIORES DE 12 ANOS, MENORES DE 18 ANOS).....	194
CONCORDÂNCIA DOS SERVIÇOS ENVOLVIDOS.....	197
TERMO DE CONFIDENCIALIDADE.....	198
DECLARAÇÃO DE TORNAR PÚBLICO OS RESULTADOS.....	199
DECLARAÇÃO DE USO ESPECÍFICO DE MATERIAL COLETADO.....	200
TERMO DE COMPROMISSO PARA UTILIZAÇÃO DE DADOS DE ARQUIVOS....	201
PRODUÇÃO ACADÊMICA.....	202



## AULA/ APRESENTAÇÃO SOBRE DOENÇA FALCIFORME



NIURA BICALHO BARROSO

### RODA DE CONVERSA SOBRE DOENÇA FALCIFORME

CURITIBA, 2013



### IMPORTÂNCIA DO PROJETO

A DF necessita de ações multiprofissionais.

Informações sobre :

- O cuidado e autocuidado
- Sintomas e complicações

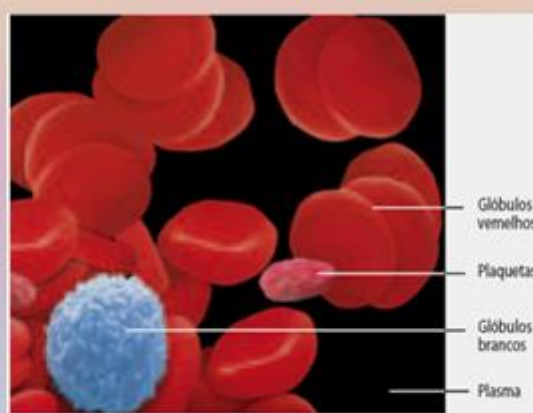


## O QUE É DOENÇA FALCIFORME?

Das doenças hereditárias, é a mais comum no Brasil



## NOSSO SANGUE





EXISTEM NO SANGUE AS HEMOGLOBINAS  
AA  
E PODEM EXISTIR OUTRAS  
C, D, E, S



A maioria das pessoas tem herança genética AA com hemácia redonda e flexível; as que têm herança AS são as que têm **traço falciforme**; as que têm herança SC, SD, SE ou SS têm um tipo de **Doença Falciforme** e precisam de acompanhamento com equipe de saúde





## ORIGEM da HbS: continente africano e asiático



## ANCESTRAIS

Senegal  
Benin  
Camarões  
Bantu  
Árabe-indiano



## TRAÇO FALCIFORME


A PESSOA COM TRAÇO NUNCA DESENVOLVERÁ A DOENÇA



www.scielo.br


## FREQUÊNCIA DA DF



- 1 a 3:1000 nascimentos = 250 milhões no mundo (SANTANNA, 2001).
- 3500/ano nascidos vivos (BRASIL, 2011, d)
- No PR - 2,2:100 mil nascidos vivos - 2002 a 2004 (WATANATABE et al, 2008).
- Atualmente - 240 crianças com DF atendidas no ambulatório Hemato/Onco/Pediátrico do HC de Curitiba.

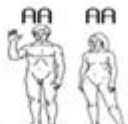





### Hereditariedade

(Estas probabilidades são para cada prole)

**AS AS**  
  
  
 AS AS    AS AS    SS AS    AS AS

**AA AS**  
  
  
 AS AS    AA AS    AA AS    AA AS

**AA AA**  
  
  
 AA AA    AA AA    AA AA    AA AA

**SS SS**  
  
  
 SS SS    SS SS    SS SS    SS SS

<http://ibrafh.org/Doen%C3%A7a-Falciforme.php>




Você sabe  
o que é o  
Teste do  
Pezinho?



## TRIAGEM NEONATAL

- Fenilcetonúria
- Hipotireoidismo
- Hemoglobinopatias
- Fibrose cística
- Deficiência da Biotinidase



## ATENÇÃO:

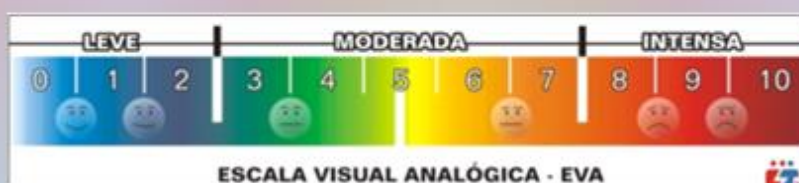
atividade física em excesso,  
mudanças bruscas de temperatura e  
desidratação,  
podem causar a falcização da hemácia.





## CRISES DE DOR

- Causada pelo bloqueio da circulação devido ao formato diferenciado das hemácias que levam à oclusão dos vasos sanguíneos, provocando ausência de oxigênio em alguns tecidos.



## FEBRE

- Sinal de infecção
- Diminuição da função do baço (reconhece corpos estranhos)
- Procurar atendimento médico



- . SÍNDROME MÃO-PÉ
- . SEQUESTRO ESPLÊNICO
- . ICTERÍCIA
- . AVC
- . COLECISTITE
- . PRIAPISMO
- . ÚLCERA DE PERNA

**VACINAÇÃO COMPLETA É  
IMPORTANTÍSSIMO!**



[www.brasil.gov.br](http://www.brasil.gov.br)

## SINAIS DE ALERTA

Aumento súbito da palidez

Piora da icterícia

Distensão abdominal

Aumento do baço e do fígado

Hematúria (sangue na urina)

Priapismo

Dor sem resposta ao tratamento

Fonte: Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de eventos agudos em doença falciforme, 2009.

## SINAIS DE ALERTA

Tosse ou dificuldade respiratória

Febre

Alterações neurológicas (convulsão, fraqueza,  
mudança de comportamento)

Impossibilidade de ingerir líquidos

Vômitos

Sinais de desidratação

Fonte: Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de eventos agudos em doença falciforme, 2009.



## INFORMAÇÕES BÁSICAS

- Pessoas com traço falciforme não têm e nunca vão desenvolver a doença.
- Não confundir anemia falciforme com anemia por deficiência de ferro.

## QUANDO FOR À PRAIA OU PISCINA

- Seguir horário: até 10h e a partir das 15h.
- Cuidar para não entrar na água com o corpo muito suado.
- Ao sair, secar-se logo.



## ATENÇÃO E CUIDADO COM AS CRIANÇAS

- Mas que não as impeça de viver o dia a dia.
- Devem fazer exercícios moderados.



## CRIANÇA COM DOENÇA FALCIFORME

- Sua inteligência não é afetada.
- Família (educação e afeto).
- Estado (garantia de escolarização; atenção à saúde).
- Escola (receptividade)



## Medidas de auto cuidado

- É preciso gostar de si e cuidar-se.
- Evitar excessos.
- Manter-se agasalhado no inverno e roupas leves no verão.
- Uso de sapatos e meias para evitar machucados.

CRIANÇAS COM DF, COMO QUALQUER  
OUTRA, DEVEM SER ESTIMULADAS A  
ESTUDAR





# OBRIGADA!



## REFERÊNCIAS

Bahia. Doença Falciforme - a importância da escola. Secretaria de Saúde, Salvador, 2008.

BRASIL. Hemoglobinopatias - Doença Falciforme. Portal da Saúde. Ministério da Saúde, Brasília, 2011. - acesso em 27 de agosto de 2011.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de eventos agudos em doença falciforme / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. - Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2009. 50 p. - il. - (Série A. Normas e Manuais Técnicos) - a.

BRASIL. Manual de Educação em Saúde - Autocuidado na Doença Falciforme Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Brasília, DF, Editora do Ministério da Saúde, 2008, v. 1 -b.

SANT'ANNA, Anna Letícia. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no estado do Paraná e aconselhamento genético. Dissertação de Mestrado. UFPR, 2001.

WATANABE A. M.; PIANOVSKI M.A. D.; Neto J. Z.; LICHTVAN L. C. L.; MAIA E. A. C.F.-; DOMINGOS, M. T.; Wittig E. Prevalência da hemoglobina S no Estado do Paraná, Brasil, obtida pela triagem neonatal. Cadernos de Saúde Pública, vol.24, nº5, Rio de Janeiro, Brasil.



## **TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO (PAIS E/OU RESPONSÁVEIS PELOS PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME)**

TÍTULO DO PROJETO: ATENÇÃO PEDAGÓGICA AOS PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME

INVESTIGADORA: NIURA BICALHO BARROSO

LOCAL DA PESQUISA: HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UFPR  
ENDEREÇO: RUA GENERAL CARNEIRO, 181 -

### **PROPÓSITO DA INFORMAÇÃO AO RESPONSÁVEL E DOCUMENTO DE CONSENTIMENTO**

Responsável pelo paciente (criança/adolescente) com Doença Falciforme atendidos na Clínica e Ambulatório de Hematologia/Oncologia Pediátrica do Hospital de Clínicas de Curitiba. Você (a) está convidado (a) a participar de uma pesquisa coordenada por profissional da educação denominado agora de pesquisador. Para poder participar, é necessário que você leia este documento com atenção. Qualquer dúvida, peça ao responsável pelo estudo para explicar qualquer palavra ou procedimento que você não compreenda claramente.

O propósito deste documento é dar a você todas as informações sobre a pesquisa e, se assinado, dará permissão para participar do estudo. Este documento descreve o objetivo, procedimentos, benefícios e eventuais riscos ou desconfortos que podem ocorrer durante as pesquisas. Você só deve participar se quiser e poderá se recusar a participar em qualquer outro momento com o direito de se retirar da pesquisa.

### **INTRODUÇÃO**

Este estudo intitulado: – **ATENÇÃO PEDAGÓGICA AOS PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME**, necessita de dados para conhecer o perfil dos pacientes e familiares, que são atendidos no ambulatório de Hematologia/Oncologia/Pediátrica do Hospital de Clínicas de Curitiba. Os dados que se pretende levantar estão relacionados à informação sobre cuidados com a Doença, Falciforme. É por meio das pesquisas que ocorrem avanços importantes para a melhoria da qualidade de diversos serviços e em várias áreas de estudo, por isso, sua participação é muito importante.

**OBJETIVO DO ESTUDO DE PESQUISA** Esta pesquisa tem por objetivo conhecer o perfil dos pacientes com Doença Falciforme e suas famílias; refletir sobre a melhoria no estado de saúde e qualidade de vida, após um determinado tempo de acompanhamento e esclarecimentos sobre a complexidade do tratamento. Baseando-se nos resultados de pesquisa, pretende-se implantar um diálogo permanente entre os pacientes, a equipe de professores e profissionais da saúde do Ambulatório de Hematologia/Oncologia/Pediátrica do Hospital de Clínicas de Curitiba, para que o Serviço de Escolarização Hospitalar possa atuar integrando saúde educação. Do mesmo modo, inserir um material didático de fácil entendimento para ser utilizado na formação continuada desta população.

### **SELEÇÃO**

Quem será selecionado: Uma Pedagoga, do programa da escolarização hospitalar; uma estagiária de graduação em pedagogia; profissionais da saúde que atuam no Ambulatório de Hemato/Onco/Pediátrica do Hospital de Clínicas de Curitiba; pacientes com Doença Falciforme de Zero a 17 anos.

A equipe do Ambulatório poderá ser solicitada para uma “roda de conversa” com pedagogo, professores, a fim de esclarecer dúvidas sobre o tema.

#### **PROCEDIMENTOS DO ESTUDO**

A pesquisadora realizará uma observação partindo da sua vivência diária no atendimento. Os profissionais serão informados previamente sobre essa pesquisa. Após a leitura e entendimento sobre a pesquisa e sua aceitação na participação, o paciente e responsável poderão ser requisitados a responderem primeiro um questionário sobre qualidade de vida; a pesquisadora observará cinco a seis grupos, durante apresentação e roda de conversa sobre a Doença Falciforme, em cinco sessões diferentes, divididas em: assinatura do Termo de Consentimento; aplicação de questionário; apresentação sobre Doença Falciforme; Roda de Conversa; exercícios de fixação sobre o conteúdo apresentado; avaliação de aprendizagem. Os riscos que envolvem a sua participação ou de seu (a) filho (a) nesse estudo não existem ou são mínimos e você tem a liberdade de se recusar a participar mesmo depois de ter assinado o Termo de Consentimento. As informações servem para formar a base de dados dos mapas conceituais e gráficos, bem como nortear novas práticas para a educação e saúde neste tema, a fim de adequar suas ações às normas da unidade hospitalar.

#### **RISCOS POTENCIAIS, EFEITOS COLATERAIS, DESCONFORTOS**

Não há.

#### **PARA GRUPOS DIRECIONADOS ( SUJEITOS DA PESQUISA)**

Os participantes que responderem ao questionário não precisam se identificar caso não queiram. O estudo é voltado para os pacientes com Doença Falciforme e familiares, do Ambulatório de Hemato/Onc/Pediátrica do Hospital de Clínicas de Curitiba.

#### **POSSÍVEIS BENEFÍCIOS**

Aos participantes: poderá fornecer dados importantes que favoreçam a melhoria dos atendimentos aos pacientes e um aprofundamento do entendimento das questões relativas à Doença Falciforme promovendo melhoria de vida pelo conhecimento sobre os respectivos cuidados.

#### **COMPENSAÇÃO PARA OS PARTICIPANTES**

Não há: a participação é voluntária e não há nenhum tipo de compensação.

#### **CUSTOS PARA OS PARTICIPANTES**

Não haverá nenhum custo aos professores, profissionais da área de saúde, pais e/ou responsáveis, relacionados à essa pesquisa.

#### **PAGAMENTO PELA PARTICIPAÇÃO**

Sua participação é voluntária, portanto não receberá qualquer tipo de pagamento por responder a pesquisa ou participar do estudo.

#### **PERMISSÃO PARA REVISÃO DE REGISTROS, CONFIDENCIALIDADE E ACESSO AOS REGISTROS**

O investigador responsável pelo estudo irá coletar informação sobre você ou seu (a) filho (a). Quando for necessário, seus nomes serão substituídos pelas iniciais, idade ou local de origem, ou omitidos, quando o pesquisado não se identificar. Todos os dados serão mantidos de forma confidencial. Os dados gerais serão utilizados para análise do estudo e podem ser eventualmente publicados em revistas científicas sobre o assunto pesquisado. As identidades dos participantes não serão reveladas sob qualquer hipótese.

O material poderá ser utilizado para pesquisas posteriores e/ou complementares.

### **COM QUEM POSSO ENTRAR EM CONTATO, SE EU TIVER DÚVIDAS?**

Se você ou seus parentes tiver (em) alguma dúvida com relação ao estudo, direitos do paciente ou danos relacionados ao estudo, você deve contatar o Investigador do estudo: NIURA BICALHO BARROSO através dos telefones: (41) 32480694 (REDIDENCIAL); (41) 33601850 (TRABALHO) ou 88189681. Poderá contatar também o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná pelo telefone: (41) 33601896. O CEP trata-se de um grupo de pessoas com conhecimentos científicos e não científicos que realizam a revisão ética inicial e continuada do estudo de pesquisa para mantê-lo seguro e proteger seus direitos.

### **DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO DOS PESQUISADOS**

Eu li e discuti com o investigador responsável pelo presente estudo os detalhes descritos neste documento. Entendo que sou livre para aceitar ou recusar e que posso interromper minha participação a qualquer momento sem dar uma razão. Eu concordo que os dados coletados para o estudo sejam usados para o propósito acima descrito.

Eu entendi a informação apresentada neste termo de consentimento. Eu tive a oportunidade de fazer perguntas e todas foram respondidas. Eu receberei uma cópia assinada e datada desse Documento de Consentimento Informado.

----- ; ----- ; -----/----/20...

Nome do paciente, assinatura e data

----- ; ----- ; -----/----/20...

Nome do responsável (se menor ou incapacitado), assinatura e data

----- ; ----- ; -----/----/20...

## **TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO (ADOLESCENTES MAIORES DE 12 ANOS, MENORES DE 18 ANOS)**

**TÍTULO DO PROJETO:** ATENÇÃO PEDAGÓGICA AOS PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME

**INVESTIGADORA:** NIURA BICALHO BARROSO

**LOCAL DA PESQUISA:** HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UFPR  
**ENDEREÇO:** RUA GENERAL CARNEIRO, 181 -

### **PROPÓSITO DA INFORMAÇÃO AO RESPONSÁVEL E DOCUMENTO DE CONSENTIMENTO**

Paciente (criança/adolescente) com DF atendidos no Ambulatório de Hematologia/Oncologia/Pediátrica do Hospital de Clínicas de Curitiba. Você (a) está convidado (a) a participar de uma pesquisa coordenada por profissional da educação denominado agora de pesquisador. Para poder participar, é necessário que você leia este documento com atenção. Qualquer dúvida, peça ao responsável pelo estudo para explicar qualquer palavra ou procedimento que você não compreenda claramente.

O propósito deste documento é dar a você todas as informações sobre a pesquisa e, se assinado, dará permissão para participar do estudo. Este documento descreve o objetivo, procedimentos, benefícios e eventuais riscos ou desconfortos que podem ocorrer durante as pesquisas. Você só deve participar se quiser e poderá se recusar a participar em qualquer outro momento com o direito de se retirar da pesquisa.

### **INTRODUÇÃO**

Este estudo intitulado: – **ATENÇÃO PEDAGÓGICA AOS PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME**, necessita de dados para conhecer o perfil dos pacientes e familiares, que são atendidos no ambulatório de Hematologia/Oncologia/Pediátrica do Hospital de Clínicas de Curitiba. Os dados que se pretende levantar estão relacionados às práticas utilizados por profissionais da área da saúde e uma pedagoga que atua na escolarização hospitalar, para informação sobre cuidados com a Doença Falciforme. É por meio das pesquisas que ocorrem avanços importantes para a melhoria da qualidade de diversos serviços e em várias áreas de estudo, por isso, sua participação é muito importante.

**OBJETIVO DO ESTUDO DE PESQUISA** Esta pesquisa tem por objetivo de refletir sobre a melhoria no estado de saúde e qualidade de vida, após um determinado tempo (divididos em 5 encontros) de acompanhamento e esclarecimentos sobre a complexidade do tratamento. Baseando-se nos resultados de pesquisa, pretende-se implantar um diálogo permanente entre os pacientes de DF, a equipe de professores e a Clínica/Ambulatório de Hematologia/Oncologia Pediátrica do Hospital de Clínicas de Curitiba, para que o serviço de escolarização hospitalar possa atuar integrando saúde educação. Do mesmo modo, inserir um material didático de fácil entendimento para ser utilizado na formação continuada desta população.

### **SELEÇÃO**

Quem será selecionado:

- Uma Pedagoga, do serviço de escolarização hospitalar; uma estagiária de graduação em pedagogia; profissionais da saúde que atuam no Ambulatório de Hemato/Onco/Pediátrica / do Hospital de Clínicas de Curitiba.

- Ao longo do tempo, necessário à pesquisa, alguns pacientes e respectivos responsáveis, para responderem um questionário sobre qualidade de vida e após seis meses das sessões pedagógicas, sobre mudanças de postura ou de vida, em relação à Doença.
- A equipe do Ambulatório poderá ser solicitada para uma “roda de conversa” com pedagogo, professores, a fim de esclarecer dúvidas sobre o tema.

### **PROCEDIMENTOS DO ESTUDO**

A pesquisadora realizará uma observação partindo da sua vivência diária no atendimento a este projeto. Os profissionais serão informados previamente sobre essa pesquisa. Os pais ou responsáveis pelos pacientes e você, antes de iniciar as sessões/aulas, receberão o Termo de Consentimento/Assentimento. Após a leitura e entendimento sobre a pesquisa e sua aceitação na participação, o paciente e responsável poderão ser requisitados a responderem primeiro um questionário; a pesquisadora observará cinco a seis grupos. Durante apresentação dos conteúdos sobre DF e roda de conversa sobre este tema, em cinco sessões diferentes, divididas em: assinatura do Termo de Consentimento; aplicação de questionário sobre qualidade de vida; apresentação sobre DF; Roda de Conversa; exercícios de fixação sobre o conteúdo apresentado; avaliação de aprendizagem. Os riscos que envolvem a sua participação nesse estudo não existem ou são mínimos e você tem a liberdade de se recusar a participar mesmo depois de ter assinado o termo de consentimento. As informações servem apenas para conhecer e assim poder elaborar um plano de atendimento permanente aos pacientes com DF.

### **RISCOS POTENCIAIS, EFEITOS COLATERAIS, DESCONFORTOS**

Não há.

### **PARA GRUPOS DIRECIONADOS (SUJEITOS DA PESQUISA)**

Os participantes que responderem ao questionário não precisam se identificar caso não queiram. O estudo é voltado para os pacientes com DF e familiares, do Ambulatório de Hemato/Onco/Pediátrica do Hospital de Clínicas de Curitiba.

### **POSSÍVEIS BENEFÍCIOS**

Aos participantes: poderá fornecer dados importantes que favoreçam a melhoria dos atendimentos aos pacientes e um aprofundamento do entendimento das questões relativas à Doença Falciforme promovendo melhoria de vida pelo conhecimento sobre os respectivos cuidados.

### **COMPENSAÇÃO PARA OS PARTICIPANTES**

Não há: a participação é voluntária e não há nenhum tipo de compensação.

### **CUSTOS PARA OS PARTICIPANTES**

Não haverá nenhum custo aos professores, profissionais da área de saúde, pais e/ou responsáveis, relacionados à essa pesquisa.

### **PAGAMENTO PELA PARTICIPAÇÃO**

Sua participação é voluntária, portanto não receberá qualquer tipo de pagamento por responder a pesquisa ou participar do estudo.

### **PERMISSÃO PARA REVISÃO DE REGISTROS, CONFIDENCIALIDADE E ACESSO AOS REGISTROS**

O investigador responsável pelo estudo irá coletar informação sobre você. Quando for necessário, seus nomes serão substituídos pelas iniciais, idade ou local de origem, ou omitidos, quando o pesquisado não se identificar. Todos os dados serão mantidos de forma confidencial. Os dados gerais serão utilizados para análise do estudo e podem ser eventualmente publicados em revistas científicas sobre o

assunto pesquisado. As identidades dos participantes não serão reveladas sob qualquer hipótese.

**COM QUEM POSSO ENTRAR EM CONTATO, SE EU TIVER DÚVIDAS?**

Se você ou seus parentes tiver (em) alguma dúvida com relação ao estudo, direitos do paciente ou danos relacionados ao estudo, você deve contatar o Investigador do estudo: NIURA BICALHO BARROSO através dos telefones: (41) 32480694 (REDIDENCIAL); (41) 33601850 (TRABALHO) ou 88189681. Poderá contatar também o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) do Hospital de Clinicas da Universidade Federal do Paraná pelo telefone: (41) 33601896. O CEP trata-se de um grupo de pessoas com conhecimentos científicos e não científicos que realizam a revisão ética inicial e continuada do estudo de pesquisa para mantê-lo seguro e proteger seus direitos.

**DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO DOS PESQUISADOS**

Eu li e discuti com o investigador responsável pelo presente estudo os detalhes descritos neste documento. Entendo que sou livre para aceitar ou recusar e que posso interromper minha participação a qualquer momento sem dar uma razão. Eu concordo que os dados coletados para o estudo sejam usados para o propósito acima descrito.

Eu entendi a informação apresentada neste termo de consentimento. Eu tive a oportunidade de fazer perguntas e todas foram respondidas. Eu receberei uma cópia assinada e datada desse Documento de Consentimento Informado.

----- ; ----- ; -----/----/20...

Nome do paciente entrevistado, assinatura e data

----- ; ----- ; -----/----/20...

Nome do investigador, assinatura e data

Comitê de Ética em Pesquisa do HC/UFPR

Prezado Coordenador

Declaramos que nós do(a) do Ambulatório de Hemato/Onco/Pediatria do hospital de Clínicas da UFPR, estamos de acordo com a condução do projeto de pesquisa "Atenção Pedagógica aos pacientes com Doença Falciforme" sob a responsabilidade de Niura Bicalho Barroso, nas nossas dependências, na sala de Escolarização deste ambulatório, tão logo o projeto seja aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas da UFPR, até o seu final em 2013.

Estamos cientes que os sujeitos de pesquisa serão os pacientes com Doença Falciforme e familiares, bem como de que o presente trabalho deve seguir a Resolução CNS 196/96 e complementares.

Atenciosamente,

  
Dra. Leniza Costa Lima  
Oncohematologia Pediátrica  
CRM/PR 17306

Responsável pelo Ambulatório de  
Hemato/Onco/Pediatria do HC/UFPR

## TERMO DE CONFIDENCIALIDADE

Os pesquisadores, abaixo firmados, asseguram que o caráter anônimo dos pacientes com Doença Falciforme será mantido e que suas identidades serão protegidas.

As fichas clínicas ou outros documentos submetidos ao patrocinador, se houver, não serão identificados pelo nome, mas por um código

Os pesquisadores manterão um registro de inclusão dos pacientes com DF de maneira sigilosa, contendo códigos, nomes e endereços para uso próprio, e os formulários de **Termo de Consentimento Livre e Esclarecido** assinados pelos pacientes e seu responsável serão mantidos pelo pesquisador em confidência estrita, juntos em um único arquivo.

Asseguramos que os pacientes com DF e seu responsável receberão uma cópia do **Termo de Consentimento Livre e Esclarecido**.

Curitiba, 05 de 07 de 2012



Niura Bicalho Barroso  
Pesquisadora Principal



D<sup>a</sup> Mara Albonei D. Pianovski  
Orientadora



Dra Leniza Costa Lima  
Oncohematologia Pediátrica  
CRM/PR 17306

Dra Leniza Costa Lima  
Oncohematologia Pediátrica  
CRM/PR 17306

Responsável pelo Ambulatório Hemato/onco/Pediatria do HC/UFPR



### DECLARAÇÃO DE TORNAR PÚBLICOS OS RESULTADOS

Eu Niura Bicalho Barroso matrícula nº 80158, graduada em Pedagogia, autor da pesquisa "Atenção Pedagógica aos Pacientes com Doença Falciforme", a ser realizada no Ambulatório de Hemato/Oncô/Pediatria do HC/UFPR, no período de agosto/2012 a junho/2013, declaro que, de acordo com as práticas editoriais e éticas, serão publicados os resultados da pesquisa em revistas científicas específicas, ou apresentados em reuniões científicas, congressos, jornadas etc., independentemente dos resultados serem favoráveis ou não.

Curitiba, 05 de 07 de 2012

  
\_\_\_\_\_  
Niura Bicalho Barroso

Assinatura do Pesquisador Principal

**DECLARAÇÃO DE USO ESPECÍFICO DO MATERIAL E/OU DADOS  
COLETADOS**

Declaro que os dados coletados serão de uso específico para o desenvolvimento da pesquisa "Atenção Pedagógica aos Pacientes com Doença Falciforme".

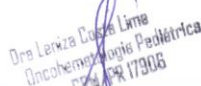
Curitiba, 05 de 07 de 2012



Niura Bicalho Barroso  
Assinatura do Pesquisador Principal



D<sup>a</sup> Mara Albonei Dudeque Pianovski  
Orientadora



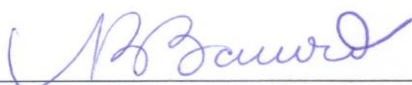
Dra. Lariza Costa Lima  
Oncohematologia Pediátrica  
CRM 17306

Responsável pelo Ambulatório Hemato/onco/Pediatria do HC/UFPR

**TERMO DE COMPROMISSO PARA UTILIZAÇÃO DE DADOS DE ARQUIVOS  
(PRONTUÁRIOS, FICHAS DE NOTIFICAÇÃO OU OUTROS)**

Nós, Niura Bicalho Barroso, pesquisadora; D<sup>a</sup> Mara Albonei D. Pianovski, pesquisadores do Hospital de Clínicas da UFPR, orientadora e Dr<sup>a</sup> Laura Ceretta Moreira, coorientadora, comprometemo-nos, quando da utilização de dados de arquivos, a manter o sigilo sobre nomes e dados e restringir sua utilização apenas para a pesquisa em tela.

Curitiba, 05 de 07 de 2012



Niura Bicalho Barroso

Pesquisador Principal



Dr. Mara A. D. Pianovski  
CRM - 6224-PP

D<sup>a</sup> Mara Albonei D. Pianovski

Orientadora



Dr. Laura Costa Lima  
Doc. Hematologia/Pediatria  
CRM/PR 1906

Responsável pelo Ambulatório Hemato/Onc/Pediatria do HC/UFPR

## PRODUÇÃO ACADÊMICA

### ATENÇÃO PEDAGÓGICA ÀS CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇA FALCIFORME E AVALIAÇÃO DE SUA QUALIDADE DE VIDA

#### RESUMO

Os pacientes com diagnóstico de doença falciforme necessitam de ações multiprofissionais, por apresentarem sintomatologia crônica, com risco de graves complicações. O propósito deste trabalho foi avaliar a qualidade de vida desses pacientes e construir um material didático específico com linguagem acessível aos familiares, crianças e adolescentes. O estudo foi qualitativo, com abordagem fenomenológica, e quantitativo quase experimental do tipo antes e depois da intervenção. A variável principal foi a qualidade de vida. Para avaliação da qualidade de vida utilizou-se o questionário SF-36. Aplicaram-se os testes de Wilcoxon, *t* de Student e *Chi Square* ( $X^2$ ). Foram utilizados recursos como aulas expositivas, rodas de conversa, oficinas com atividades de leitura e escrita, desenho e massa de modelar a respeito da origem e sintomas, do cuidado e autocuidado com a doença falciforme. A amostra foi não probabilística e por conveniência, com 35 pacientes, de três a quinze anos de idade, sendo dez meninos (28,57%) e 25 meninas (71,43%). A anemia falciforme (SS) e a hemoglobinopatia SC foram as mais prevalentes, sendo 19 SS (54,29%), nove SC (25, 71%) e sete S $\beta$  (20%). O resultado da pesquisa mostrou melhoria significativa nos domínios "aspectos sociais e emocionais". Concluiu-se que o desenvolvimento de material didático e rodas de conversa com familiares foi um bom recurso para uma avaliação qualitativa. O aluno adolescente com doença crônica necessita de atenção adicional, pois seu sucesso escolar dependerá de seu bem estar social e emocional.

Palavras-chave: Doença falciforme. Qualidade de vida. Atenção pedagógica. Autocuidado.

## INTRODUÇÃO

Em 2012, surgiu a motivação para este trabalho a partir da necessidade de desenvolver material pedagógico para o Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR), com linguagem acessível, tendo em vista a grande quantidade de informações técnicas existentes sobre o assunto, mas com dificuldade de atingir efetivamente as pessoas, pela complexidade e diversidade que acompanham o tema.

Os objetivos deste estudo foram: elaborar um manual sobre doença falciforme baseado em protocolo de saúde, em linguagem acessível para crianças e adolescentes com doença falciforme e seus cuidadores; avaliar o impacto da orientação sobre cuidado e autocuidado na qualidade de vida do paciente com doença falciforme.

Este estudo caracterizou-se como um trabalho voltado para os princípios da Política Nacional de Humanização, “por ser uma estratégia de interferência na realidade e de qualificação das práticas de produção de saúde” (BRASIL, 2008, p. 5).

A doença falciforme, das doenças hereditárias, é a mais comum no Brasil, e apresenta morbidade que a caracteriza como doença crônica. A sintomatologia e graves complicações da DF, resultado das alterações das hemácias que provocam dores e disfunções em tecidos e órgãos, torna o indivíduo com essa doença, uma pessoa vulnerável. Sendo assim, há necessidade de assistência, privilegiando ação multiprofissional e multidisciplinar entre os profissionais, pacientes e seus familiares.

## PERFIL DEMOGRÁFICO DA DOENÇA FALCIFORME

A doença falciforme é descrita nos manuais de saúde, como doença genética, crônica, mas tratável, merecendo atenção especial, do ponto de vista técnico e psicossocial. A mutação genética na posição seis da cadeia beta da globina nas hemácias é a responsável pela DF. A hemácia torna-se mais rígida, com distorção do formato, passando a ficar em forma de foice ou meia lua, gerando complicações vaso-oclusivas, redução de oxigenação e desidratação gradual. A anemia falciforme, expressão clínica do homozigoto do gene HbS, é a forma mais conhecida das

hemoglobinopatias e está associada à alta morbidade e mortalidade na infância, principalmente por sepse bacteriana, crise de sequestração esplênica, além da síndrome torácica aguda.

O perfil demográfico da doença falciforme, conforme dados do Ministério da Saúde (2012) está distribuído de forma dispersa e heterogênea na população, com prevalência mais alta nos estados com maior concentração de afro descendentes; concentrada entre as pessoas que ocupam os seguimentos sociais mais vulneráveis segundo dados do IBGE e da Secretaria de Vigilância em Saúde do MS. A taxa de letalidade infantil é de 80% das crianças não cuidadas, que não alcançam cinco anos de vida.

A literatura sobre o comportamento das crianças e adolescentes demonstra que há um grande número de problemas relacionados à doença crônica, fonte de estressores permanentes, como dificuldade em relacionamento familiar, interação com os colegas, no rendimento escolar e no desenvolvimento de autoimagem positiva. Santos; Miyazaki (1999) sugerem que os problemas de ajustamento são atribuídos às complicações clínicas da doença; à autoimagem negativa devido ao atraso do desenvolvimento físico e sexual e da aparência alterada. Ansiedade e depressão, comportamentos agressivos e medo fazem parte do cotidiano da criança com DF, associados às repetidas crises de dor e internações. Estes eventos estão mais presentes em pacientes com complicações graves e estão relacionados ao aspecto fatal e crônico da doença, sendo a ansiedade maior nas crises de dor, pela dificuldade de controle destes episódios.

A competência social é considerada multidimensional, pois envolve comportamento, cognições e emoções, evidenciando habilidades de interação com adultos. Os adolescentes apresentam grande impacto na competência social, mais do que as crianças, devido à baixa frequência escolar, além de este período ser transitório, marcado por mudanças físicas, sociais e emocionais, principalmente por causa das características como a icterícia, enurese, retardo da maturação física e do crescimento (SANTOS; MIYAZAKI, 1999).

A Organização Mundial da Saúde (1998) define a qualidade de vida “como a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores e preocupações”. O reconhecimento da qualidade de vida deve ser multiprofissional, com a intenção de avaliar o efeito de determinados eventos e

aquisições na vida das pessoas, incluindo saúde física, funções cognitivas, satisfação sexual, satisfação nas atividades do cotidiano, o bem estar emocional e a vida familiar e social.

Na discussão de Santos e Neto (2013), a presença de uma doença crônica está associada a pior QV de uma população. Na pesquisa realizada em Salvador, na Sociedade Baiana de Portadores de Doença Falciforme (2010-2011), ficou evidenciado que 68,8% dos pacientes pesquisados, maiores de 18 anos, não exerciam nenhuma atividade laboral, demonstrando o impacto da doença na vida destas pessoas. Pereira *et al.* (2008), em um estudo com 25 pessoas com doença falciforme, observou que 24% encontravam-se trabalhando e 72,2% apontaram a doença como principal causa de impedimento para o trabalho.

## O TRABALHO PEDAGÓGICO NO HOSPITAL

Pesquisas nesta área possibilitam que a implantação da Política de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme, cumpra as diretrizes da Portaria nº 1391, ajudando a reduzir drasticamente a morbimortalidade entre essas pessoas, “promovendo a qualidade de vida e a longevidade e, modificaria completamente a história natural da doença falciforme e de outras hemoglobinopatias em nosso país” (BRASIL, 2011).

O trabalho pedagógico no hospital tem como referência o pensamento freireano, que é a partir de temas geradores, iniciando pela investigação do universo do aluno, de palavras geradoras e instigadoras do pensamento, acompanhadas por uma problematização (SILVA *et al.* In: AROSA *et al.*, 2008, p. 33). Baseia-se em uma noção sistêmica que se caracteriza como unidade complexa e multidimensional. Estrada (2009) constata que toda visão unidimensional é pobre, porque se isola de outras dimensões (econômica, social, biológica, psicológica, cultural), por não reconhecer também que somos seres simultaneamente físicos, biológicos, culturais, sociais e psíquicos, ou seja, seres complexos.

## MATERIAL E MÉTODOS

O estudo foi quantitativo, quase experimental, do tipo antes e depois, para avaliação da qualidade de vida. A intervenção realizada entre os dois momentos foi do tipo qualitativo, que enfatiza o papel do pesquisador, fundamentado na fenomenologia, com a abordagem em hermenêutica.

Inicialmente realizou-se pré-avaliação (aplicação do questionário *SF-36*), seguida de intervenção (explicações; desenvolvimento, distribuição e implementação do manual sobre a DF). Posteriormente reaplicou-se o questionário *SF-36*, com intervalo de aplicação de seis meses a um ano. Concomitante aos recursos de ensino realizou-se avaliação da aprendizagem do tipo diagnóstica, formativa, contínua e qualitativa sobre a DF, onde se avaliava ao mesmo tempo em que se ensinava.

As aplicações do questionário *SF-36* e as intervenções (aulas, rodas de conversa e atividades com o manual sobre DF) ocorreram na sala de escolarização e na sala de espera do ambulatório de Hematologia Pediátrica do HC/UFPR, no período de 2012 a 2014.

O Questionário *SF-36* é composto por 11 questões subdivididas em 36 itens. Destas, 35 foram agrupadas representando oito domínios; Capacidade Funcional, Limitação por Aspectos Físicos, Dor, Estado Geral da Saúde, Vitalidade, Aspectos Sociais, Limitação por Aspectos Emocionais e Saúde Mental. Quanto à sua aplicação, houve a comparação de todos os domínios da primeira e segunda aplicações. As categorias utilizadas com as respectivas classificações foram: Excelente (escore 100,0); Muito Bom (escore de 84,0-99,0); Bom (escore de 61,0-83,0); Regular (escore de 25,0-60,0); Ruim (0,0-24,0).

Teve como população fonte, pacientes de diversas regiões do Paraná e Santa Catarina, sendo as regiões do Paraná classificadas conforme IPARDES (2014)

Os critérios para inclusão foram: assinatura dos Termos de Consentimento e Assentimento Livre Esclarecido quando pertinente; pacientes com diagnóstico de anemia e/ou doença falciforme; idade de três a 15 anos. Os critérios para exclusão foram: pacientes que não compareceram a todas as sessões e pacientes com traço falciforme.

A população de estudo foi Crianças e adolescentes com anemia falciforme



e/ou doença falciforme, pacientes do ambulatório de Hematologia Pediátrica do HC/UFPR.

A amostra foi não probabilística, por conveniência. A triagem dos pacientes foi realizada conforme a chegada ao ambulatório, onde aconteceu o atendimento às crianças e adolescentes com DF toda quarta-feira, com intervalo entre consultas de 30 dias a três meses.

A variável de estudo foi a qualidade de vida, que foi avaliada utilizando o Questionário SF-36. A pesquisa foi caracterizada em três períodos: antes da intervenção, intervenção e pós-intervenção. A intervenção teve como base a construção e aplicação do manual sobre a DF.

Os recursos utilizados para o desenvolvimento das atividades foram: aplicação de questionário sobre qualidade de vida; elaboração de manual sobre DF abordando aspectos históricos e clínicos da doença, a atenção, o cuidado e o autocuidado; rodas de conversa com familiares e pacientes com DF; aulas expositivas com utilização de *slides* e oficinas de aprendizagem.

Durante o processo de ensino e observação dos pacientes, foram observados: o interesse em aprender, a compreensão dos textos, a capacidade de generalizar o conhecimento adquirido.

## RESULTADO

Os resultados foram apresentados quanto aos dados epidemiológicos; aplicações do questionário SF-36; desenvolvimento de atividades pedagógicas; elaboração e aplicação do manual sobre a DF.

Quanto aos dados epidemiológicos, no período de 2012 a 2014 foram avaliados 35 pacientes com DF, sendo dez (28,57%) meninos e 25 (71,43%) meninas

A anemia falciforme (SS) e as hemoglobinopatias SC e S $\beta$  foram as mais prevalentes, sendo 19 SS (54,29%), nove SC (25,71%) e sete S $\beta$  (20%). A amostra foi não probabilística, por conveniência.

Os dados revelam que há pouca distorção de idade e série. Apenas um paciente encontrava-se no Ensino Infantil estando com nove anos de idade e um paciente com 15 anos encontrava-se na segunda fase do Ensino Fundamental.

As categorias “bom e regular” ficaram distribuídas de forma mais homogênea em todos os domínios e aplicações. A categoria excelente se sobressaiu nos domínios “aspectos sociais e emocionais”. Em relação aos aspectos sociais, a categoria “ruim” não apareceu nas duas aplicações.

A comparação entre os resultados dos escores da 1ª e 2ª aplicação do questionário *SF-36*, demonstrou um nível de significância maior no domínio “aspectos social”. Para este fim foram utilizados os testes Wilcoxon e t de Student.

Quando foram analisadas as frequências de melhoria ou não quanto aos domínios do questionário *SF-36* utilizando-se o teste  $\chi^2$ , observou-se significância no “aspecto emocional”.

O material didático foi desenvolvido em dois tipos de manual: manual I (atenção pedagógica aos pais e/ou responsáveis); manual II (atenção pedagógica às crianças).

## DISCUSSÃO

A aplicação do questionário *SF-36* em dois momentos possibilitou obter um resultado quantitativo, quanto à qualidade de vida dos pacientes com DF. O resultado qualitativo foi representado na elaboração e apresentação do manual sobre essa doença. Estes foram consideradas pontos importantes porque e apoio pedagógico às aulas. O manual foi um recurso que os pacientes e familiares puderam levar consigo para posteriores consultas e para a própria vida. .

O resultado quantitativo da primeira aplicação referente ao domínio “Capacidade Funcional”, teve como média 62,42 o qual foi considerado bom. Já na segunda aplicação, o escore médio foi de 67, não sendo, portanto, afetado pela intervenção, pois não apresentou significância na melhoria de desempenho funcional. Como o resultado da primeira aplicação foi bom, acredita-se que na segunda aplicação, o resultado dificilmente seria muito melhor, tendo em vista que 54,29% dos pacientes avaliados tinham diagnóstico de Anemia Falciforme (SS), a forma mais grave do grupo das DF.

O resultado qualitativo do domínio “Capacidade Funcional” pode ser corroborado pela análise que constou da observação de maior ou menor dificuldade das crianças em realizar tarefas e ao deixar os pacientes falarem por si.

O aspecto cognitivo foi avaliado indiretamente, pois a aprendizagem e escolarização tem um importante papel na qualidade de vida das pessoas. Esta capacidade não está ressaltada no questionário *SF-36*. Mas a função cognitiva está relacionada aos aspectos funcionais e físicos, sendo permeados pelos sociais, emocionais e saúde mental. A cognição é parte integrante da semiologia neurológica (VITIELLO *et al* 2007). Para Reed (2012), a enorme complexidade funcional do sistema nervoso inclui, dentre outras, a atenção, memória, organização do pensamento e linguagem.

No resultado quantitativo sobre o domínio “Limitação por Aspectos Físicos”, obteve-se mediana de 75 (mínimo=0 e máximo=100), nas duas aplicações. A amplitude das respostas foi de zero a 100.

O domínio “Limitação por Aspectos Físicos” foi avaliado qualitativamente pelos relatos de familiares. Por vezes, os aspectos físicos lhe foram limitados devido à necessidade de internamentos e eventuais sequelas. Ao responderem o questionário, disseram que as limitações surgem de forma pontual, nos momentos mais difíceis, mas que superando a crise, as atividades voltam ao normal.

O resultado quantitativo sobre domínio “Dor” foi de escore mediano de 62 na primeira aplicação (mínimo=0 e máximo=100) e 72 na segunda aplicação (mínimo = 0 e máximo = 100), porém esta diferença não foi estatisticamente significativa.

Palermo *et al* (2008), por exemplo, demonstraram que fatores socioeconômicos, tanto individuais quanto da vizinhança da família, são preditivos de alteração funcional relacionada a dor, corroborando o conceito de dor como resultado de múltiplas variáveis.

Quanto ao resultado quantitativo, o domínio “Estado Geral da Saúde” apresentou escore mediano de 62,0 na primeira aplicação (mínimo = 22,0 e máximo = 95,0) e de 67,0 na segunda aplicação (mínimo = 15 e máximo = 97,0).

Do ponto de vista qualitativo quanto ao domínio “Estado Geral da Saúde” foi observado nos relatos que o paciente e a família justificaram sobre a confiança que têm em que a saúde é boa ou vai melhorar. Em geral, os familiares demonstraram relutância em responder estas questões, principalmente quando deviam dizer se “verdadeira” ou “falsa” a afirmativa “eu acho que a saúde vai piorar”: a incerteza quanto ao futuro e o medo de profetizar uma evolução podem ter mascarado a realidade. O escore final foi “bom”, indicando que atitudes negativas e positivas

frente à vida estão pulverizadas na amostra.

O resultado quantitativo para o domínio “Vitalidade” teve média de 68,8 na primeira aplicação (DP = 23,7) e 71,9 na segunda aplicação (DP = 18,15). Este resultado foi classificado como “bom”.

Qualitativamente, observou-se que durante os atendimentos nas quatro sessões, os pacientes apresentaram boa capacidade e vigor para realização das tarefas apresentadas. Não se pode afastar que essa disposição tenha sido influenciada pela humildade, resiliência e resignação para desenvolver as atividades sugeridas no ambulatório.

A análise quantitativa em relação ao domínio “Aspectos Sociais” demonstrou que houve diferença estatisticamente significativa ( $p = 0,02$ ), com média de 81,6 (DP = 19,0) na 1ª aplicação e 90,7 (DP = 13,00) na 2ª aplicação. Esses escores se classificaram como “muito bom”. Nas análises dos escores individuais dos pacientes relativo a este domínio, constatou-se esta diferença significativa entre a primeira e segunda avaliação.

A avaliação qualitativa quanto ao domínio “Aspectos sociais” foi realizada perguntando-se inicialmente de que maneira a saúde interferia nas relações com a família e grupos sociais. As respostas “de forma nenhuma” ou “ligeiramente” foram as mais comuns. Nas atividades pedagógicas, as crianças demonstraram ótimas habilidades cognitivas as quais interferem no aspecto social. Aquelas que estavam na faixa etária de seis anos a dez anos não apresentaram distorção de idade e ano escolar. Mas, quanto à faixa etária de 11 a 15 anos, existiu defasagem. Um adolescente de 15 anos estava matriculado no 7º ano do ensino fundamental e nesta idade poderia estar no ensino médio. Caso não haja retenção posteriormente, aos 18 anos iniciará o Ensino Médio.

Diante dos resultados apresentados, que mostram o domínio socialização com um índice significativo ao comparar os resultados das aplicações do questionário *SF-36*, acredita-se que a atividade pedagógica com crianças e adolescentes em hospitais e ambulatório tem relevância e o pedagogo deve compor a equipe multiprofissional, enriquecendo o trabalho de atenção e cuidado.

O resultado quantitativo do domínio “Aspectos Emocionais” foi mediana 100 para as duas aplicações (mínimo=0 e máximo=100). Aplicando o teste  $X^2$ , o domínio “Aspectos Emocionais”, obteve resultado significativo, com  $p < 0,05$ . Esta variação foi

devida à grande amplitude dos escores e, nas análises individuais dos gráficos relativos a este domínio constatou-se esta diferença significativa entre a primeira e segunda avaliação.

O resultado qualitativo do domínio “Aspectos Emocionais” foi verificado inicialmente pelas atividades pedagógicas apresentadas, em que dois adolescentes registraram as reflexões em forma de texto. Ao falarem de si, demonstraram bom vínculo com a família, amigos e escola. Apresentaram valores e projetos de vida positivos. Os demais fizeram as propostas da cartilha II, para crianças. Este trabalho aconteceu algumas vezes no coletivo, outras individualmente, conforme as necessidades que se apresentavam no momento.

Ao brincar ou ao realizar atividades pedagógicas, a criança pode trabalhar com seus medos e inseguranças e o pedagogo pode participar deste processo em hospitais e ambulatórios, com um trabalho conjunto à equipe multiprofissional.

Os escores obtidos para o domínio “Saúde Mental” apresentaram média de 68,7 na primeira aplicação (DP = 20,4) e de 67,8 na segunda aplicação (DPI = 17,7), não havendo portanto diferença significativa.

Foi possível verificar, pela observação durante as rodas de conversa, que em muitos relatos se evidenciava desconhecimento da comunidade sobre a doença, descritos pelos familiares, os quais devem ter pesado na qualidade de sua saúde mental. Sehlo e Kamfar (2015) analisando 60 crianças com DF, encontraram que melhor suporte familiar esteve associado a diminuição dos sintomas depressivos. A saúde mental é um dos domínios preocupantes, este fato está ligado ao aspecto “fatal da doença” (SANTOS *et al*, 1999).

A realidade apresentada nos resultados quantitativos e qualitativos, dada às observações quanto à postura contida e menos extrovertida dos adolescentes permite refletir sobre a necessidade de maior atenção ao aspecto mental tanto das famílias quanto do paciente, e que sua melhora poderá ocorrer com um atendimento pedagógico e psicológico, completando a equipe multiprofissional do ambulatório.

Mastrandéa *et al.*, (2015) analisaram 110 pacientes adultos com DF, em São Paulo, utilizando o SF-36 e não detectaram influência no escore “Saúde Mental”, porém verificaram que entre os sintomas psiquiátricos, 30% foram de depressão, 12,7% de ansiedade e 9,1% eram alcoolistas.

As doenças podem ser um meio que permita a visualização de outras

vulnerabilidades. Neste ponto é que se aproximam a educação e saúde, onde uma completará a outra. Na saúde o conceito “cuidado” é bastante conhecido e amplamente explorado. E na escolarização hospitalar, aprendemos a conviver com esta prática. A educação em geral tem como princípio formar pessoas autônomas, sujeitos de transformação de realidades.

Capturar o olhar da criança é um grande desafio para o pesquisador mais experiente, dada a complexidade de suas vivências e as perspectivas teórico-metodológicas diversas, tornando todas as respostas sobre a realidade incompletas. Assim dá-se importância aos relatos infantis mais do que à forma de coletá-los, pois em cada etapa de seu desenvolvimento, há um julgamento moral correspondente. Para bons resultados é preciso criar um vínculo com a criança por meio de uma conversa que deve durar algum tempo.

Os desenhos infantis estiveram presentes neste trabalho, atos comunicativos que exprimem uma realidade exterior. “Ouvir a voz das crianças” através do desenho é um ato sinestésico para a apreensão da realidade (SARMENTO, 2011, p.54).

A observação com participação tem sido o ponto forte nas pesquisas com crianças, sendo impossível não participar “já que as crianças estão sempre puxando o adulto para suas brincadeiras, interações, relações, produções, experimentos e diálogos” (MARTINS FILHO, 2011, p. 99).

Sendo assim, os princípios de atenção e cuidado da saúde podem se aliar à função da escola que é a emancipação dos sujeitos através do conhecimento, no caso, sobre a doença falciforme.

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

O objetivo de identificar melhoria no estado de saúde e na qualidade de vida do paciente com DF, após um tempo de informações sobre o cuidado, autocuidado e os modos de conhecer e entender a doença, foi atingido de forma satisfatória.

A aplicação do questionário *SF-36* foi factível para a faixa etária pediátrica e permitiu constatar melhoria nos aspectos social e emocional,

A importância dos aspectos sociais e emocionais na qualidade de vida dos pacientes com DF foram ressaltados. Os aspectos social, emocional foram os domínios que obtiveram melhores escores e a observação do cotidiano das crianças

durante as atividades pedagógicas se mostrou coerente a esta afirmativa, pois elas demonstraram alegria e vontade na realização de tarefas. No caso dos adolescentes, estes demonstraram mais inibição e menos vitalidade nas práticas pedagógicas, porém, tiveram interesse em realizá-las e em participar das rodas de conversa. O aluno adolescente é um segmento que necessita de atenção, pois seu sucesso escolar dependerá muito de seu bem estar social e emocional, podendo elevar os níveis de empregabilidade futuramente, já que foi identificado que nesta fase iniciam-se as dificuldades com a autoestima, alterando comportamentos e consequentemente seu rendimento escolar.

O domínio “Saúde Mental” não apresentou resultado estatisticamente significativo após a intervenção. Sugere-se que se deve ter um atendimento sistematizado nesta área e não em um período pontual, dado a relevância deste aspecto na vida das pessoas com DF.

Apesar de a mediana dos escores em geral terem sido bons, individualmente observou-se escores baixos, indicando que o atendimento deve ser individualizado.

O manual elaborado com apoio da equipe multidisciplinar foi aceito por todos os envolvidos. Ele se constituiu em um legado, que permitiu a organização de saberes, com base científica, o qual facilitará disseminar o conhecimento aos pacientes e familiares que vierem a ser atendidos no ambulatório, além de facilitar a comunicação com a equipe de saúde.

As crianças com Doença Falciforme, atendidas neste projeto, não apresentaram dificuldade de aprendizagem, não se enquadrando como criança ou aluno especial.

A escola pode e deve trabalhar integrada à equipe de saúde para garantir e melhorar a socialização das crianças com doenças crônicas.

## REFERÊNCIAS

ESTRADA, A. A. **Os fundamentos da teoria da complexidade em Edgar Morin.** Akrópolis, Umuarama, v. 17, n. 2, p. 85-90, abr/jun., 2009.

BRASIL. Manual de Educação em Saúde – **Autocuidado em Doença Falciforme.** Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Brasília, Editora do Ministério da Saúde, 2008.



IPARDES – Instituto Paranaense de Desenvolvimento. **Relação dos Municípios do Estado do Paraná Ordenados Segundo as Mesorregiões e as Microrregiões Geográficas do IBGE**. Paraná, 2012.

MARTINS FILHO, A. J. Jeitos de ser criança: balanço de uma década de pesquisa com crianças apresentadas na Anped. In: MARTINS FILHO, A. J. ; PRADO, Patrícia D. (Orgs.). **Das pesquisas com crianças à complexidade da infância**. Ed. Autores Associados, Campinas, SP, 2011.

MASTRANDÉA, E. B.; LUCHESI, F.; KITAYANA, M.M.; FIGUEIREDO, M.S.; CITERO, V.de A. **The relationship between genotype, psychiatric symptoms and quality of life in adult patient with sickle cell disease in São Paulo, Brazil: across-sectional study**. J. Pediatr. Hematol. Oncol.; vol. 37, nº.8, p. 590-594, 2015.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção especializada. **Doença Falciforme; condutas básicas para o tratamento**. 2012, Brasília, 64 p.: il

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DE SAÚDE. Divisão de Saúde Mental. **Versão em Português dos instrumentos de avaliação de qualidade de vida (WHOQOL)**, 1998.

PEREIRA, S. A. S.; CARDOSO, C.S.; BRENER, S.; PROIETTI, A. B.F.C. **Doença falciforme e qualidade de vida: um estudo da percepção subjetiva dos pacientes da Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brasil**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter.; v. 30, n.5: p.411-416, 2008.

REED, UC. **Neurologia: noções básicas sobre a especialidade**. 2010; USP medicina.fm.usp.br/pdf/pneumologia-pdf- Acesso em 25 de maio de 2015.

SANTOS, ARR; MYAZAKI, MCO. **Grupo de sala de espera em ambulatório de doença falciforme**. 1999; Rev. Bras. de Terapia Comportamental e Cognitiva ISSN 1517 – 5545. São José do Rio Preto, SP.

SANTOS, J. P.; GOMES NETO, M. **Aspectos sociodemográficos e qualidade de vida em pacientes com anemia falciforme**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter.: v. 35, n.4, 2013.

SARMENTO, M. J. Conhecer a infância: os desenhos das crianças como produção simbólica. In: MARTINS FILHO, J.; PRADO, P. D. (Orgs.). **Das pesquisas com crianças à complexidade da infância**. Ed. Autores Associados, Campinas, SP, 2011.

SILVA, F.J.M. da; OLIVEIRA, J.de S. U. de; SIMONE, dos S. B.; ROSA, S. M. P.; MORAIS, V.V. O trabalho pedagógico no hospital, 2008 In: AROSA, A.C.; SCHILKE, A. L.(Orgs) **Quando a escola é no hospital**. Niterói: Intercontexto, 2008, p. 33.

SEHLO, MG; KAMFAR, HZ. **Depression and quality of life in children with sickle cell disease: the effect of social support**. BMC Psychiatry. 2015 Apr 11; 15:78. doi: 10.1186/s12888-015-0461-6.

TOSTES, MA; BRAGA, JAP; LEN, CA. **Abordagem da crise dolorosa em crianças portadoras de doença falciforme.** 2009; Rev. Cienc. Méd.; Campinas 18 (1); 47-55.

VITIELLO, A.P.P.; CIRIACO, J.G.M.; TAKAHASHI, D.Y; NITRINI,, R.; CARAMELI, P. Avaliação cognitiva breve de pacientes atendidos em ambulatório de neurologia geral. Arquivos de Neurologia, 65 (2-A), 299-303, 2007.

**ANEXO**

VERSÃO BRASILEIRA DO QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA SF-36.....	206
---	-----

## VERSÃO BRASILEIRA DO QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA SF-36

1- Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2- Comparada há um ano atrás, como você se classificaria sua saúde em geral, agora?

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3- Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando?

Atividades	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
a) Atividades Rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3
e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra).	1	2

5- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.	1	2

6- Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7- Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8- Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9- Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito	1	2	3	4	5	6

nervosa?						
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode animá-lo?	1	2	3	4	5	6
d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranqüilo?	1	2	3	4	5	6
e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10- Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)?

Todo Tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11- O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitivamente verdadeiro	A maioria das vezes verdadeiro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitivamente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5

c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

### CÁLCULO DOS ESCORES DO QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA

#### Fase 1: Ponderação dos dados

Questão	Pontuação	
01	Se a resposta for	Pontuação
	1	5,0
	2	4,4
	3	3,4
	4	2,0
	5	1,0
02	Manter o mesmo valor	
03	Soma de todos os valores	
04	Soma de todos os valores	
05	Soma de todos os valores	
06	Se a resposta for	Pontuação
	1	5
	2	4
	3	3
	4	2
	5	1
07	Se a resposta for	Pontuação
	1	6,0
	2	5,4
	3	4,2
	4	3,1
	5	2,0
	6	1,0



08	<p>A resposta da questão 8 depende da nota da questão 7</p> <p>Se 7 = 1 e se 8 = 1, o valor da questão é (6)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 1, o valor da questão é (5)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 2, o valor da questão é (4)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 3, o valor da questão é (3)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 4, o valor da questão é (2)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 3, o valor da questão é (1)</p> <p>Se a questão 7 não for respondida, o escore da questão 8 passa a ser o seguinte:</p> <p>Se a resposta for (1), a pontuação será (6)</p> <p>Se a resposta for (2), a pontuação será (4,75)</p> <p>Se a resposta for (3), a pontuação será (3,5)</p> <p>Se a resposta for (4), a pontuação será (2,25)</p> <p>Se a resposta for (5), a pontuação será (1,0)</p>
09	<p>Nesta questão, a pontuação para os itens a, d, e ,h, deverá seguir a seguinte orientação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (6)</p> <p>Se a resposta for 2, o valor será (5)</p> <p>Se a resposta for 3, o valor será (4)</p> <p>Se a resposta for 4, o valor será (3)</p> <p>Se a resposta for 5, o valor será (2)</p> <p>Se a resposta for 6, o valor será (1)</p> <p>Para os demais itens (b, c,f,g, i), o valor será mantido o mesmo</p>
10	Considerar o mesmo valor.
11	<p>Nesta questão os itens deverão ser somados, porém os itens b e d deverão seguir a seguinte pontuação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (5)</p> <p>Se a resposta for 2, o valor será (4)</p> <p>Se a resposta for 3, o valor será (3)</p> <p>Se a resposta for 4, o valor será (2)</p> <p>Se a resposta for 5, o valor será (1)</p>

### Fase 2: Cálculo do Raw Scale

Nesta fase você irá transformar o valor das questões anteriores em notas de 8 domínios que variam de 0 (zero) a 100 (cem), onde 0 = pior e 100 = melhor para cada domínio. É chamado de raw scale porque o valor final não apresenta nenhuma unidade de medida.

Domínio:

- Capacidade funcional
- Limitação por aspectos físicos
- Dor
- Estado geral de saúde
- Vitalidade
- Aspectos sociais
- Aspectos emocionais

- Saúde mental

Para isso você deverá aplicar a seguinte fórmula para o cálculo de cada domínio:

Domínio:

$$\frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{Limite inferior} \times 100}{\text{Variação (Score Range)}}$$

Na fórmula, os valores de limite inferior e variação (Score Range) são fixos e estão estipulados na tabela abaixo.

Domínio	Pontuação das questões correspondidas	Limite inferior	Variação
Capacidade funcional	03	10	20
Limitação por aspectos físicos	04	4	4
Dor	07 + 08	2	10
Estado geral de saúde	01 + 11	5	20
Vitalidade	09 (somente os itens a + e + g + i)	4	20
Aspectos sociais	06 + 10	2	8
Limitação por aspectos emocionais	05	3	3
Saúde mental	09 (somente os itens b + c + d + f + h)	5	25

Exemplos de cálculos:

Capacidade funcional: (ver tabela)

$$\text{Domínio: } \frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{limite inferior} \times 100}{\text{Variação (Score Range)}}$$

$$\text{Capacidade funcional: } \frac{21 - 10}{20} \times 100 = 55$$

O valor para o domínio capacidade funcional é 55, em uma escala que varia de 0 a 100, onde o zero é o pior estado e cem é o melhor.

Dor (ver tabela)

- Verificar a pontuação obtida nas questões 07 e 08; por exemplo: 5,4 e 4, portanto somando-se as duas, tem-se 9,4

- Aplicar fórmula:

$$\text{Domínio: } \frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{limite inferior} \times 100}{\text{Variação (Score Range)}}$$

$$\text{Dor: } \frac{9,4 - 2}{10} \times 100 = 74$$

O valor obtido para o domínio dor é 74, numa escala que varia de 0 a 100, onde zero é o pior estado e cem é o melhor.

Assim, você deverá fazer o cálculo para os outros domínios, obtendo oito notas no final, que serão mantidas separadamente, não se podendo soma-las e fazer uma média.

Obs.: A questão número 02 não faz parte do cálculo de nenhum domínio, sendo utilizada somente para se avaliar o quanto o indivíduo está melhor ou pior comparado a um ano atrás.

Se algum item não for respondido, você poderá considerar a questão se esta tiver sido respondida em 50% dos seus itens.

